



Universidad Autónoma de Madrid

Facultad de Medicina

TESIS DOCTORAL

UTILIDAD DE UNA UNIDAD ESPECIALIZADA EN  
LA ATENCIÓN DE NIÑOS CON PATOLOGÍA  
CRÓNICA COMPLEJA

**Autor:**

Francisco José Climent Alcalá

**Tutora:**

Dra. Dña. María José Mellado Peña

**Directores:**

Dr. D. Luis Adolfo Albajara Velasco

Dra. Dña. Cristina Calvo Rey

Madrid, 2017

# UTILIDAD DE UNA UNIDAD ESPECIALIZADA EN LA ATENCIÓN DE NIÑOS CON PATOLOGÍA CRÓNICA COMPLEJA

Francisco José Climent Alcalá

LUGAR DE PRESENTACIÓN:

Universidad Autónoma de Madrid

DIRECTORES:

Dr. D. Luis Adolfo Albajara Velasco

Dra. Dña. Cristina Calvo Rey

TUTORA:

Dra. Dña. María José Mellado Peña

PRESENTACIÓN:

Curso 2016/2017

A mi mujer Laura, por tu apoyo, comprensión y estar siempre a mi lado, te quiero.

A mis hijas, mi sonrisa, mi ilusión y mi alegría, os adoro.

A toda mi familia, a vosotros os debo todo.

## **AGRADECIMIENTOS**

A la Dra. María Isabel de José, por animarme en esta tarea desde el principio y ayudarme a dar los primeros pasos en este proyecto siendo mi primera directora de tesis doctoral. Siempre te estaré agradecido.

Al Dr. Luis Adolfo Albajara, por dedicarme tu tiempo y conocimientos, ser mi maestro y amigo, y contagiarme la ilusión por cuidar a quien más lo necesita. Por ser mi codirector de tesis.

A la Dra. Cristina Calvo, por tu esfuerzo, tu tiempo, tu dedicación y tus consejos, gracias porque me has dado mucha luz en este camino como codirectora de tesis. Sin tu ayuda hubiera sido imposible.

A la Dra. M<sup>a</sup> José Mellado, por darme acogida como tutora de tesis, darme ánimo en los momentos que estaba perdido, confiar en mí y ayudarme a completar este reto.

A todos los compañeros con quienes comparto esta aventura, gracias porque todos los días me enseñáis algo nuevo, por vuestro ánimo, vuestra ayuda y, sobre todo, por vuestra ilusión con la que compartimos el día a día.

A todos los niños y sus familias, por permitirnos compartir sus vidas con ellos.

## ÍNDICE GENERAL

### ÍNDICE GENERAL

Índice general	9
Índice detallado	11
Lista de tablas	15
Lista de figuras	19
Lista de abreviaturas	23
Resumen	25
I. Introducción	31
II. Hipótesis y objetivos	79
III. Material y métodos	83
IV. Resultados	91
V. Discusión	157
VI. Conclusiones	201
VII. Bibliografía	205
VIII. Anexos	227

# ÍNDICE DETALLADO

## ÍNDICE DETALLADO

ÍNDICE GENERAL.....	9
ÍNDICE DETALLADO .....	11
LISTA DE TABLAS.....	15
LISTA DE FIGURAS .....	19
LISTA DE ABREVIATURAS .....	23
RESUMEN.....	25
<b>I. INTRODUCCIÓN.....</b>	<b>31</b>
1.1. CONCEPTOS CLAVES.....	34
1.1.1 EL NIÑO CON PATOLOGÍA CRÓNICA .....	34
1.1.2. EL NIÑO CON PATOLOGÍA CRÓNICA COMPLEJA .....	37
1.1.3. NIÑO MEDICAMENTE COMPLEJO.....	41
1.1.4. HOGAR MEDICALIZADO .....	43
1.2. EPIDEMIOLOGÍA.....	45
1.2.1. PREVALENCIA .....	45
1.2.2. CONSUMO DE RECURSOS SANITARIOS .....	46
1.3. REPERCUSIÓN ECONÓMICA.....	47
1.4. UNIDADES DE PACIENTES CON PATOLOGÍA CRÓNICA COMPLEJA .....	50
1.4.1. COORDINACIÓN DESDE ATENCIÓN PRIMARIA .....	52
1.4.2. COORDINACIÓN DESDE UNIDADES HOSPITALARIAS .....	52
1.5. INGRESOS HOSPITALARIOS.....	58
1.5.1. HOSPITALIZACIÓN DEL NIÑO CON PATOLOGÍA CRÓNICA COMPLEJA .....	58
1.5.2. INGRESOS DE LOS NPCC EN UNIDADES ESPECIALIZADAS EN SU SEGUIMIENTO ..	61
1.5.3. INGRESOS EN UNIDADES DE CUIDADOS INTENSIVOS.....	62
1.5.4. EL ALTA HOSPITALARIA.....	63
1.5.5. FALLECIMIENTO DURANTE LOS INGRESOS .....	64
1.5.6. REINGRESOS .....	64

## ÍNDICE DETALLADO

1.6. SOPORTE TECNIFICADO .....	66
1.6.1. NUTRICIONAL .....	68
1.6.2. RESPIRATORIO .....	69
1.6.2.1. TRAQUEOSTOMÍA.....	69
1.6.2.2 VENTILACIÓN MECÁNICA .....	70
1.6.3. ACCESO VENOSO CENTRAL.....	74
1.6.4. NEUROLÓGICO .....	74
1.7. MORTALIDAD .....	75
1.7.1. ATENCIÓN HOSPITALARIA AL FINAL DE LA VIDA .....	75
1.7.2. CUIDADOS PALIATIVOS .....	76
1.8. REPERCUSIÓN FAMILIAR.....	77
<b>II. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS .....</b>	<b>79</b>
2.1. HIPÓTESIS .....	81
2.2. OBJETIVOS .....	81
<b>III. MATERIAL Y MÉTODOS.....</b>	<b>83</b>
3.1. DISEÑO DEL ESTUDIO.....	85
3.2. ÁMBITO DEL ESTUDIO.....	85
3.3. SUJETOS DE ESTUDIO .....	85
3.4. RECOGIDA DE DATOS .....	85
3.5. DEFINICIONES .....	86
3.6. VARIABLES DEL ESTUDIO .....	87
3.7. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN .....	89
3.8. CONSIDERACIONES ÉTICAS .....	89
3.9. ANÁLISIS ESTADÍSTICO .....	89
<b>IV. RESULTADOS .....</b>	<b>91</b>
4.1. DESCRIPCIÓN GENERAL DE LA SERIE .....	93
4.1.1. PROCEDENCIA DE LOS PACIENTES .....	93
4.1.2. SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES .....	94
4.1.3. CONDICIONES CRÓNICAS DE LOS PACIENTES .....	96
4.1.4. INGRESOS HOSPITALARIOS DE LOS NPCC.....	99
4.1.5. REINGRESOS.....	110
4.1.6. INGRESO CUIDADOS INTENSIVOS .....	111

## ÍNDICE DETALLADO

4.1.7. SOPORTE TECNOLÓGICO .....	115
4.1.8. TERAPIA FARMACOLÓGICA.....	120
4.1.9. CUIDADOS PALIATIVOS .....	123
4.1.10. FALLECIMIENTO .....	123
4.2. ESTUDIO ANALÍTICO.....	126
4.2.1. CONDICIONES CRÓNICAS .....	126
4.2.2. INGRESOS.....	127
4.2.3. INGRESOS EN CUIDADOS INTENSIVOS.....	141
4.2.4. TASAS DE HOSPITALIZACIÓN .....	145
4.2.5. SOPORTE TECNIFICADO .....	152
4.2.6. CUIDADOS PALIATIVOS .....	153
4.2.7. FALLECIMIENTO .....	155
<b>V. DISCUSIÓN.....</b>	<b>157</b>
5.1. LA UNIDAD DE PATOLOGÍA COMPLEJA .....	161
5.2. CONDICIONES CRÓNICAS COMPLEJAS .....	163
5.3. INGRESOS DE LOS NIÑOS CON PATOLOGÍA CRÓNICA COMPLEJA .....	168
5.4. INGRESOS EN UNIDADES DE CUIDADOS INTENSIVOS .....	179
5.5. REINGRESOS EN LOS PRIMEROS 30 DÍAS .....	182
5.6. SOPORTE TECNIFICADO .....	186
5.7. FARMACOLOGÍA .....	191
5.8. CUIDADOS PALIATIVOS .....	192
5.9. MORTALIDAD .....	193
5.10. FORTALEZAS Y LIMITACIONES DEL ESTUDIO .....	197
5.11. REFLEXIÓN FINAL .....	199
<b>VI. CONCLUSIONES .....</b>	<b>201</b>
<b>VII. BIBLIOGRAFÍA.....</b>	<b>205</b>
<b>VIII. ANEXOS.....</b>	<b>227</b>
ANEXO I. PLAN DE ATENCIÓN CLÍNICA .....	229
ANEXO 2. HANDOFF. ....	231



## LISTA DE TABLAS

### LISTA DE TABLAS

Tabla 1. Definiciones más relevantes de enfermedad crónica	35
Tabla 2. Condiciones crónicas complejas, subcategorías y códigos CIE-9-MC	39
Tabla 3. Clasificación según los grupos de riesgo clínico (GRC)	40
Tabla 4. Clasificación de las patologías según el Algoritmo de Complejidad Médica del Paciente	42
Tabla 5. Tasas de hospitalización por cada 100000 niños en pacientes con una única CCC, entre 1991 y 2006	61
Tabla 6. Tasas de hospitalización por cada 100000 niños en pacientes con una CCC principal y al menos 1 CCC más, entre 1991 y 2006	62
Tabla 7. Porcentaje de las diferentes categorías de causas desencadenantes de ingreso en cuidados intensivos pediátricos en NPCC	63
Tabla 8. Condiciones crónicas complejas (CCC) asociadas con dependencia de tecnología entre 1996 y 1998	67
Tabla 9. Dependencia de tecnología según la edad	67
Tabla 10. Hospitales y Servicios de procedencia de los pacientes atendidos	93
Tabla 11. Evolución del seguimiento de los pacientes	95
Tabla 12. Distribución de los pacientes según la condición crónica compleja principal y las principales patologías	97
Tabla 13. Servicios médicos responsables de los ingresos hospitalarios	100
Tabla 15. Causas de ingreso hospitalario de los niños con patología crónica compleja	103
Tabla 16. Hospitalizaciones de los NPCC en la Unidad de Patología Compleja según la causa de ingreso y la condición crónica compleja principal	105
Tabla 17. Duración de la estancia hospitalaria de los pacientes con patología crónica compleja	108
Tabla 18. Duración de los ingresos en Cuidados Intensivos según el año	115
Tabla 19. Principales fármacos por familias terapéuticas	122
Tabla 20. Condiciones crónicas no complejas en función de la condición crónica principal	126
Tabla 21. Asociación entre todas las condiciones crónicas complejas y algunas condiciones crónicas no complejas	127

## LISTA DE TABLAS

Tabla 22. Condiciones crónicas complejas en los pacientes ingresados en la Unidad de Patología Compleja frente a otros servicios	128
Tabla 23. Duración de los ingresos en la Unidad de Patología Compleja frente a otras unidades	128
Tabla 24. Duración de los ingresos hospitalarios según el servicio médico	129
Tabla 25. Duración de los ingresos hospitalarios según condición crónica principal	129
Tabla 26. Duración de los ingresos según todas las condiciones crónicas complejas de los pacientes	130
Tabla 27. Duración de los ingresos hospitalarios según causa ingreso	131
Tabla 28. Comparación de la duración de los ingresos según causa de hospitalización. Test Bonferroni	132
Tabla 29. Duración de los ingresos hospitalarios según la edad de los niños	132
Tabla 30. Comparación duración de los ingresos en función de la edad de los pacientes. Test Bonferroni	132
Tabla 31. Duración de los ingresos hospitalarios según la necesidad de soporte respiratorio	133
Tabla 32. Duración de la hospitalización en planta y de hospitalización total según las necesidades de soporte respiratorio. Test de Bonferroni	133
Tabla 33. Duración del ingreso en función de la necesidad de cirugía	134
Tabla 34. Duración del ingreso en función del tipo de cirugía (Test de Bonferroni)	134
Tabla 35. Duración del ingreso en función de la consideración de Cuidados Paliativos	135
Tabla 36. Duración del ingreso en la planta de hospitalización. Análisis multivariante	135
Tabla 37. Duración de la hospitalización completa de los NPCC. Análisis multivariante	136
Tabla 38. Número de diagnósticos según todas las condiciones crónicas complejas	139
Tabla 39. Número de diagnósticos según la causa de ingreso	139
Tabla 40. Número de diagnósticos al alta según la edad	140

## LISTA DE TABLAS

Tabla 41. Número de diagnósticos al alta según la necesidad de soporte respiratorio	140
Tabla 42. Número de diagnósticos al alta según el servicio de ingreso	140
Tabla 43. Duración del ingreso en cuidados intensivos según la CCC principal	141
Tabla 44. Duración ingreso en Cuidados Intensivos según todas las CCC de cada paciente	141
Tabla 45. Duración del ingreso en UCI según la causa de hospitalización	142
Tabla 46. Duración del ingreso en UCI según el soporte respiratorio en planta	142
Tabla 47. Duración ingreso en Cuidados Intensivos según la edad	143
Tabla 48. Duración ingreso en Cuidados Intensivos según U. P. Compleja	143
Tabla 49. Duración ingreso en Cuidados Intensivos en función del lugar de empeoramiento clínico previo al ingreso	143
Tabla 50. Duración de ingreso en UCI. Análisis multivariante	144
Tabla 51. Probabilidad de ingreso por paciente/mes según la condición crónica compleja principal	145
Tabla 52. Probabilidad de ingresos por cada paciente/mes de seguimiento según el soporte tecnificado	146
Tabla 53. Riesgo de ingreso por paciente y mes de seguimiento en planta de hospitalización. Estudio multivariante	146
Tabla 54. Tasa de ingreso en la Unidad de Patología Compleja por paciente/mes según la condición crónica compleja principal	147
Tabla 55. Tasa de ingreso por paciente/mes en la Unidad de Patología Compleja según todas las condiciones crónicas complejas de los pacientes	147
Tabla 56. Probabilidad de ingreso por paciente/mes según el soporte tecnificado	148
Tabla 57. Probabilidad de ingreso por paciente/mes según todas las condiciones crónicas complejas de los pacientes	148
Tabla 58. Riesgo de ingresos en hospitalización de la UPCC.	149
Tabla 59. Probabilidad de ingreso en cuidados intensivos según la condición crónica compleja principal	150
Tabla 60. Probabilidad de ingreso en cuidados intensivos según la presencia de cada condición crónica complejo	150

## LISTA DE TABLAS

---

Tabla 61. Probabilidad de ingreso en cuidados intensivos según la asistencia tecnológica	151
--	-----

---

Tabla 62.Tasa de ingresos en hospitalización de la UPCC. Estudio multivariante	152
--	-----

---

Tabla 63. Edad de inicio del soporte tecnificado según la condición crónica principal	153
---	-----

---

## LISTA DE FIGURAS

### LISTA DE FIGURAS

Figura 1. Tasas de mortalidad de 0 a 18 años en España entre 1991 y 2015	33
Figura 2. Determinantes de las condiciones crónicas y las necesidades especiales de salud en la infancia	36
Figura 3. Visión global del Niño Medicamento Complejo	43
Figura 4. Proporción de los ingresos, total de estancias y gastos hospitalarios según el número de patologías crónicas del paciente entre 1997 y 2006.	47
Figura 5. Porcentaje del gasto sanitario total que corresponde a cada grupo de la población según su percentil de consumo sanitario	48
Figura 6. Distribución del gasto sanitario en función de la complejidad del paciente	49
Figura 7. Comparación del incremento del número total de pacientes, altas hospitalarias, estancias hospitalarias y gasto hospitalario, entre los pacientes con o sin condiciones crónicas	59
Figura 8. Comparación del incremento del número total de pacientes, altas hospitalarias, estancias hospitalarias y gasto hospitalario, entre los pacientes sin condiciones crónicas, condiciones crónicas no complejas y condiciones crónicas complejas (CCC)	60
Figura 9. Porcentajes de número de ingresos, días de estancia hospitalaria y gasto económico en función de las diferentes CCC entre 1997 y 2006	61
Figura 10. Número de pacientes, ingresos, días de hospitalización y gasto hospitalario en función del número de ingresos durante un año	65
Figura 11. Número de pacientes pediátricos con ventilación mecánica en Gran Bretaña entre 1990 y 2008	71
Figura 12. Ejemplo de un programa de manejo del niño con ventilación mecánica invasiva	73
Figura 13. Sujetos de estudio	85
Figura 14. Evolución del número de pacientes en seguimiento por la Unidad	94
Figura 15. Inicio y fin de seguimiento de los pacientes según el año	94
Figura 16. Curva de supervivencia de seguimiento de los pacientes	95
Figura 17. Número de condiciones crónicas complejas (CCC) de los pacientes atendidos	96
Figura 18. Porcentaje de pacientes afectados con cada condición crónica compleja	97

## LISTA DE FIGURAS

Figura 19. Porcentaje de pacientes con otras condiciones crónicas complejas según su condición crónica compleja principal	98
Figura 20. Porcentaje de pacientes con condiciones crónicas no complejas	99
Figura 21. Distribución de los pacientes según su número de ingresos	99
Figura 22. Ingresos anuales en la Unidad de Patología Compleja y otras unidades.	100
Figura 23. Días de hospitalización según el año de seguimiento	101
Figura 24. Condiciones crónicas complejas en los pacientes ingresados	101
Figura 25. Condiciones crónicas complejas principales según la edad de ingreso	102
Figura 26. Todas las condiciones crónicas complejas según la edad de ingreso	102
Figura 27. Causa de ingreso según edad	104
Figura 28. Condiciones crónicas complejas en los pacientes ingresados en la Unidad de Patología Compleja frente a otros servicios	106
Figura 29. Número de ingresos según soporte respiratorio	107
Figura 30. Días de hospitalización en función de cada condición crónica compleja	108
Figura 31. Intervenciones quirúrgicas durante las hospitalizaciones	109
Figura 32. Colonización de los pacientes por enterobacterias multirresistentes	110
Figura 33. Causas de reingresos hospitalarios no programado	110
Figura 34. Reingresos de causa respiratoria	111
Figura 35. Ingresos y días de hospitalización en unidades de cuidados críticos	111
Figura 36. Ingreso en Cuidados Intensivos según condición crónica compleja principal	112
Figura 37. Causa de ingreso hospitalario entre los pacientes hospitalizados en U. Cuidados Intensivos	113
Figura 38. Ingresos en U. Cuidados Intensivos respecto a los ingresos totales según la causa de hospitalización	113
Figura 39. Necesidad de soporte respiratorio en Cuidados Intensivos	115
Figura 40. Necesidad de mayor soporte tecnificado respiratorio en UCI	115
Figura 41. Distribución de pacientes según el número de tipos de soporte tecnificado diferentes que precisan	116

## LISTA DE FIGURAS

Figura 42. Necesidad de asistencia tecnológica en los niños con patología crónica compleja	116
Figura 43. Necesidad de asistencia tecnológica según condición crónica compleja principal	116
Figura 44. Necesidad de gastrostomía, traqueostomía y ventilación mecánica según condición crónica compleja principal	118
Figura 45. Necesidad de asistencia tecnológica según cada condición crónica compleja afecta	118
Figura 46. Necesidad de gastrostomía, traqueostomía y ventilación mecánica según cada condición crónica compleja afecta	119
Figura 47. Soporte tecnificado según la edad de inicio	120
Figura 48. Tratamiento tecnológico para la hipoacusia	120
Figura 49. Pacientes según el número de fármacos empleados	121
Figura 50. Número de pacientes y número de prescripciones según las familias terapéuticas	121
Figura 51. Cuidados paliativos según la condición crónica compleja principal	123
Figura 52. Curva de supervivencia de los pacientes en seguimiento en la Unidad de Patología Compleja	124
Figura 53. Condiciones crónicas complejas en los pacientes fallecidos en medio hospitalario	125
Figura 54. Causa del ingreso en el que aconteció el fallecimiento de los pacientes	125
Figura 55. Necesidad de cirugía no programada según condición crónica compleja principal al ingreso	137
Figura 56. Necesidad de cirugía no programada según la causa de ingreso	138
Figura 57. Necesidad de cirugía no programada según el servicio médico	138
Figura 58. Tiempo de seguimiento en la U. Patología Compleja en función de la consideración de cuidados paliativos	154
Figura 59. Asociación entre las condiciones crónicas complejas y la necesidad de cuidados paliativos	154
Figura 60. Pacientes fallecidos con cada condición crónica compleja	155
Figura 61. Pacientes fallecidos según el soporte tecnificado	156

**LISTA DE ABREVIATURAS**

AAS: Ácido acetil salicílico

ACMP: Algoritmo de complejidad médica del paciente.

AME: atrofia muscular espinal

BLEE: beta-lactamasa de espectro extendido

CCC: Condiciones crónicas complejas

CIP: Cuidados intensivos pediátricos

CP: Cuidados paliativos

CVC: Catéter venoso central

DE: Desviación estándar

EAM: evento adverso a la medicación

HBPM: Heparina de bajo peso molecular

HULP: Hospital Universitario La Paz

ITU: infección del tracto urinario

LCR: líquido cefalorraquídeo

NNES: Niños con necesidades especiales de salud.

NPCC: Niños con patología crónica compleja

OAF: Oxigenoterapia de alto flujo

PCI: parálisis cerebral infantil

PICC: catéter central de inserción periférica

RGE: Reflujo gastroesofágico

SAHOS: Síndrome apnea-hipopnea obstructiva del sueño

SNC: Sistema nervioso central

UCI: Unidad Cuidados Intensivos

UPCC: Unidad de Patología Compleja

USK: U Special Kids

VD: válvula derivación



## LISTA DE ABREVIATURAS

VDVA: Válvula de derivación ventrículo atrial

VDVP: Válvula de derivación ventrículo peritoneal

VM: Ventilación mecánica

VMI: Ventilación mecánica invasiva

VNI: Ventilación mecánica no invasiva

VRS: virus respiratorio sincitial

### RESUMEN

#### INTRODUCCIÓN

En el último medio siglo ha mejorado la atención pediátrica permitiendo reducir la mortalidad infantil y aumentar la supervivencia de niños con enfermedades graves. Como consecuencia se ha producido un incremento del número de niños con patología crónica, en ocasiones con discapacidades de por vida, con mayor fragilidad y complejidad médica. Este aumento de pacientes crónicos, exige un cambio de mentalidad en los programas de planificación de la atención pediátrica, que deben estar enfocados a proporcionar una atención completa, multidisciplinar y coordinada a estos pacientes. En la actualidad la atención al paciente crónico supone el principal objetivo de los sistemas de salud en el mundo desarrollado.

Los niños con necesidades especiales de salud (1) son aquéllos que padecen o están en mayor riesgo de padecer una patología crónica física, del desarrollo, del comportamiento o emocional, y que consumen, por tanto, servicios de salud y relacionados, en mayor cantidad que la población pediátrica general. Dentro de los NNEs existe un grupo menor, los niños médicamente complejos (NMC) o niños con patología crónica compleja (NPCC), que incluye a aquellos niños con enfermedades multisistémicas y/o dependencia de la tecnología, y/o pautas de medicación más complejas. La mejor definición para estos pacientes NPCC sería la de un paciente con alguna condición médica que puede esperarse razonablemente que dure al menos 12 meses (a menos que se produzca el fallecimiento) e involucre a diferentes sistemas o a un solo sistema, pero lo suficientemente grave como para requerir atención pediátrica especializada y, probablemente, un cierto período de hospitalización en un centro de atención terciaria.

Aunque en algunos países como EEUU los CSHNC sólo suponen entre el 13% y 18% de todos los niños atendidos, representan, según algunos trabajos, más del 80% del coste de la asistencia sanitaria infantil. Esta enorme proporción del gasto se debe fundamentalmente a que precisan un mayor número de hospitalizaciones, con estancias más prolongadas y mayor índice de ingresos en unidades de cuidados intensivos, un mayor uso de tecnología y de procedimientos asistidos por tecnología, más visitas a

## RESUMEN

profesionales, necesidad de servicios con mayor nivel de especialización y la atención de múltiples especialistas

Si bien en otros países se han desarrollado unidades especiales para estos pacientes, en nuestro medio, estas unidades no existían hasta el año 2008. En el Hospital Universitario La Paz (HULP), se planteó la necesidad de crear una Unidad especializada en la atención de Niños con Patología Crónica Compleja (Unidad de Patología Compleja, UPCC) siendo la primera de estas características en España. En este contexto, se plantea esta tesis doctoral, que tiene como objetivo describir la actividad de la Unidad, evaluar su capacidad de coordinar la patología crónica compleja infantil, así como servir de ejemplo para el desarrollo de otras unidades similares en otros hospitales y comunidades. El doctorando, ha formado parte de la Unidad desde su creación.

### **OBJETIVOS**

El objetivo principal fue describir la utilidad de la Unidad de Patología Compleja en la coordinación y manejo de los pacientes con patología crónica compleja.

Objetivos secundarios fueron describir las características clínicas de los NPCC atendidos y determinar los factores que aumentan el consumo de recursos hospitalarios en el manejo de estos pacientes.

### **MATERIAL Y MÉTODOS**

Estudio descriptivo observacional retrospectivo de los pacientes atendidos por una Unidad de Patología Compleja desde el 1 de enero de 2014 hasta el 31 de diciembre de 2016. La realización del proyecto fue aprobada por el Comité Ético de Investigación Clínica del Hospital Universitario La Paz.

Se definió NPCC como aquél que cumple una de estas condiciones: (a) presencia de 2 o más condiciones crónicas complejas (CCC), de evolución crónica que duren al menos 12 meses (a menos que la muerte intervenga), e involucren a varios sistemas de órganos diferentes o un órgano con suficiente gravedad como para requerir atención pediátrica especializada y probablemente algún período de hospitalización en un centro de atención terciaria; o (b) una condición progresiva, debilitante, que se asocie con una disminución de la esperanza de vida; o una condición dependiente de tecnología al

## RESUMEN

menos 6 meses; o malignidad (excluidas si remisión superior a 5 años). Todos los pacientes atendidos por la Unidad que no se ajustaron a esta definición fueron excluidos.

Se definió la dependencia de tecnología como la necesidad de asistencia diaria a través de un dispositivo médico para sustituir o mejorar una función vital en niños que padecen una patología crónica.

Las categorías de las CCC utilizadas fueron las definidas por Feudtner según ICD-9-CM: respiratoria, renal, gastrointestinal, metabólica, hematológica, defecto congénito o genético, cáncer, enfermedades cardiovasculares, neuromuscular y neonatal. Se incluyeron las condiciones crónicas también analizadas de trasplante y dependencia de tecnología, y las condiciones crónicas no complejas osteoporosis, escoliosis, luxación de cadera, trastorno mental, déficit visual, hipoacusia y alteración salud bucodental.

El análisis estadístico se ha realizado con el programa estadístico SAS 9.3 (SAS Institute, Cary, NC, USA) con la colaboración de Sección de Bioestadística del Instituto de Investigación del HULP.

## RESULTADOS

En el período de estudio se atendieron 238 NPCC procedentes en un 73,1% del HULP, principalmente de los servicios de urgencias y unidades de cuidados intensivos (UCI) pediátricos y neonatales (67,22%). La media de pacientes nuevos anuales en estos años fue de 50,8 ( $\pm 5,2$  DE), con un incremento medio anual del 16,7% ( $\pm 15,7$  DE). Tan sólo 62 pacientes (26,1%) finalizaron su seguimiento, principalmente por fallecimiento (8,4%), traslado al hospital de referencia (7,1%) y mejoría clínica (5,9%).

El 100% de los NPCC tenían  $\geq 2$  CCC. Entre las CCC principales destaca la neurológica/neuromuscular (42,9%), seguida de anomalía genética/congénita (26,9%) y cardiovascular (8,8%), mientras que entre todas las CCC como comorbilidades, las CCC neurológica y gastrointestinal fueron las más representadas, con 76,2% y 69% de los pacientes respectivamente. Entre las CC no complejas destacó la afectación visual (50,8%), escoliosis (35,7%), afectación bucodental (31,1%) y trastorno mental (15,1%).

## RESUMEN

Hasta el 79,4% de los NPCC requirieron soporte tecnificado, principalmente gastrointestinal (58,4%), seguida de la respiratoria (52,1%).

Durante el período analizado hubo 790 ingresos, 523 en la UPCC. La tasa de hospitalización de los NPCC en la Unidad fue de 0,072 ingresos por cada paciente y mes de seguimiento ( $\pm 0,014$  DE), incidencia que aumentó en aquellos niños con CCC principal metabólica (RR 1,96; IC95% 1,4-2,7) y hematológica (RR 2,6; IC95% 1,4-5,2) frente a neurológica. La presencia de CCC anomalía congénita/genética también aumentó la incidencia de ingresos en la UPCC (RR 1,8; IC95% 1,5-2,2), al igual que la necesidad de soporte respiratorio (RR 1,7; IC95% 1,6-2,1). Cada fármaco añadido al tratamiento del paciente aumentó 1,02 veces la incidencia de ingreso en la UPCC (RR 1,02, IC95%: 1,01-1,04).

Las principales causas de ingreso hospitalario fueron las de origen respiratorio (36,1%), seguidas de las quirúrgicas (20,6%), digestivas (9,1%) y neurológicas (8,5%). Entre los NPCC ingresados en el HULP las CCC neurológica, gastrointestinal y respiratoria se encontraron en más del 80% de los casos, y requirieron soporte tecnificado respiratorio el 72,7%. De estos, el precisó 60,8% oxigenoterapia, 11% oxigenoterapia de alto flujo (OAF), 15% ventilación mecánica no invasiva (VNI) y 12,5% ventilación mecánica invasiva (VMI). La necesidad de soporte respiratorio fue mayor en los niños ingresados en la UPCC.

El porcentaje de reingresos antes de los 30 días fue un 21,5%, principalmente por causas respiratorias (48,8%) y gastrointestinales (17,1%). Durante el 35,7% de los ingresos los NPCC precisaron al menos una intervención quirúrgica y hasta en el 19,4% de éstos se determinó la colonización por bacterias multirresistentes.

La estancia media en planta de hospitalización fue de 15,1 días ( $\pm 31,6$  DE) y de la estancia total hospitalaria, incluyendo UCI, 18,6 días ( $\pm 40,7$  DE). Se encontró asociación estadísticamente significativa con mayor duración de los ingresos en los pacientes con soporte tecnificado, aquellos ingresados por causa neurológica y “otras” causas frente a las causas respiratorias, en los menores de 1 mes y en aquellos niños con soporte respiratorio.

## RESUMEN

Durante la hospitalización requirieron ingreso en UCI el 18,5% de los pacientes, siendo la CCC principal más frecuente en estos niños la neurológica. Sin embargo se demostró que la CCC cardiovascular aumentaba 1,6 veces el riesgo de ingreso en UCI (IC95% 1,1-2,2). Del mismo modo la necesidad de soporte respiratorio multiplicó la incidencia de UCI 1,8 veces (IC 95% 1,3-2,6). La duración media de ingresos en UCI fue de 18,5 días ( $\pm 40,7$  DE), ocurriendo los ingresos más prolongados en los niños con CCC trasplante, los ingresos por causas “otras”, neurológica y descompensación metabólica frente a las respiratorias, y en los menores de 1 mes.

El número medio de fármacos empleados de forma crónica por cada paciente fue de 6,8 ( $\pm 4,5$  DE). Casi el 75% de los NPCC requirieron 4 o más fármacos. La familia terapéutica con mayor número de prescripciones fue la neurológica, seguida de gastrointestinal, vitaminas, cardiovascular y respiratoria.

Entre todos los NPCC el 20,2% se encontraron en situación de cuidados paliativos (CP) durante su seguimiento, con un 33,3% de mortalidad. Del total de pacientes un 8,4% fallecieron, de los cuales un 80% falleció en el hospital, con un último ingreso cuya principal causa fue respiratoria.

## DISCUSIÓN

La UPCC ha dado respuesta a una necesidad creciente en la pediatría hospitalaria moderna de los hospitales terciarios especializados. Los niños con patología crónica compleja tienen un alto consumo de recursos sanitarios, ingresos frecuentes, estancias hospitalarias prolongadas, alto porcentaje de reingresos, elevada necesidad de UCI, etc. Todo ello es derivado de sus dos características principales, la afectación multisistémica, con condiciones crónicas complejas, y la necesidad de asistencia tecnológica.

Todos los niños tuvieron afectación de dos o más órganos o sistemas. La CCC más frecuente en los NPCC fue la neurológica (tanto como CCC principal como asociada), lo que confiere a estos pacientes unas características comunes, al igual que la elevada comorbilidad respiratoria y gastroenterológica. Es imprescindible la función coordinadora de la UPCC en la atención a estos pacientes. Además, la presencia de otras

## RESUMEN

patologías crónicas no complejas es frecuente, por lo que su valoración debe formar parte de la atención dada a estos niños.

Los NPCC tuvieron una elevada necesidad de soporte tecnificado. El soporte respiratorio es el que más influyó en la evolución de los NPCC, destacando su importancia como factor que aumentó las tasas de ingreso en la Unidad y en UCI, y que prolongó las estancias. El soporte neurológico también incrementó la tasa de hospitalización.

La utilidad y/o eficacia de una Unidad de Patología Compleja no debería basarse únicamente en datos de gestión, como el número de ingresos, sino en aspectos beneficiosos para el paciente y su familia. Aun así, las diferencias en la utilización de los recursos sanitarios según los problemas de salud, limitaciones y necesidades de cuidados pueden indicar variación en la calidad de la atención recibida por los niños.

El incremento anual de ingresos, la optimización de la estancia hospitalaria a pesar de la mayor complejidad de los NPCC y la función coordinadora durante las hospitalizaciones con independencia de la causa de ingreso, demostraron la utilidad de la Unidad de Patología Compleja.

Por lo demostrado en este trabajo los NPCC de la unidad presentan una distribución de CCC muy similares a las de otras unidades cuya experiencia ha sido contrastada, ingresan por las mismas causas, tienen unos tiempos de estancia, reingresos y necesidad de atención en UCI también similares, datos que apoyan que el funcionamiento de la unidad está siendo correcto o al menos acorde al de otras unidades.

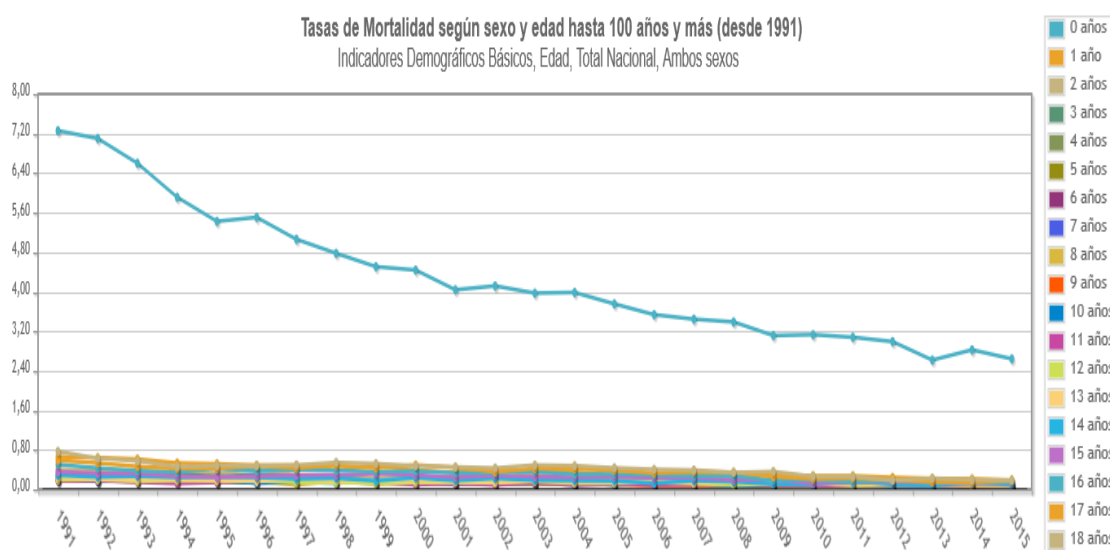
## I. INTRODUCCIÓN

## I. INTRODUCCIÓN



## INTRODUCCIÓN

La pediatría moderna se ha caracterizado por una notable expansión de la capacidad clínica. El desarrollo de nuevas vacunas, antibióticos altamente eficaces, medicamentos para trastornos psiquiátricos, y los avances en los cuidados intensivos, así como en la cirugía pediátrica, han servido para mejorar profundamente la atención pediátrica en los últimos 50 años (2). Como resultado de estos avances médicos la supervivencia de niños con enfermedades congénitas o adquiridas en los países desarrollados ha aumentado en las últimas décadas (3). En la figura 1 podemos observar la disminución de la mortalidad infantil en España desde 1990 hasta 2015 (4).



**Figura 1. Tasas de mortalidad de 0 a 18 años en España entre 1991 y 2015. Fuente: Instituto Nacional de Estadística.**

Aunque las tasas de mortalidad más elevadas persisten en la edad neonatal, los avances en la atención en dicha edad han mejorado las tasas de supervivencia de los recién nacidos prematuros, los lactantes con enfermedad pulmonar crónica, los recién nacidos con anomalías cardíacas, anomalías congénitas y trastornos genéticos. Del mismo modo, los tratamientos farmacológicos y las intervenciones quirúrgicas han mejorado la tasa de supervivencia de niños con espina bífida y los niños con fibrosis quística sobreviven hasta la edad adulta.

## I. INTRODUCCIÓN

La capacitación de los equipos médicos y los avances tecnológicos han supuesto también el aumento de la esperanza de vida de pacientes con patología neuromuscular, fundamentalmente gracias a la alimentación con tubos de gastrostomía y al soporte respiratorio con dispositivos de ventilación mecánica domiciliarios, etc. (5, 6).

En contrapartida a la disminución de mortalidad, muchos de estos niños continúan padeciendo enfermedades incurables (fibrosis quística, etc.) o tienen secuelas incapacitantes de su enfermedad (parálisis cerebral, etc.), lo que unido al aumento de otras enfermedades crónicas como el asma y la obesidad, conlleva un incremento de la prevalencia de niños con enfermedades crónicas (3, 7). El aumento de estos pacientes es clave para el desarrollo de las políticas sanitarias actuales y futuras (3).

El manejo de estos pacientes con enfermedades crónicas ha cambiado los planteamientos de la pediatría hospitalaria, en especial de los hospitales terciarios, debido al alto número de especialistas sanitarios, médicos y no médicos, involucrados en la atención de estos pacientes, a su elevado consumo de recursos económicos, y la necesidad de un equipo multidisciplinar que sea capaz de atender y coordinar las necesidades de estos niños. Si bien en otros países se han desarrollado unidades especiales para estos pacientes, en nuestro medio, estas unidades no existían hasta el año 2008. En el Hospital Infantil La Paz, se planteó la necesidad de crear una Unidad para la atención de Niños con Patología Crónica Compleja, siendo la primera de estas características en España. En este contexto, se plantea esta tesis doctoral, que tiene como objetivo describir la actividad de la Unidad, evaluar su capacidad de coordinar la patología crónica compleja infantil, así como servir de ejemplo para el desarrollo de otras unidades similares en otros hospitales y comunidades. El doctorando, ha formado parte de la Unidad desde su creación.

### **1.1. CONCEPTOS CLAVES**

#### **1.1.1 El niño con patología crónica**

Son muchos los términos diferentes empleados en la literatura para referirse a los pacientes con enfermedades crónicas, siendo los más frecuentes los que hacen referencia a enfermedad crónica, condición crónica y/o necesidades especiales de salud (3). La variabilidad de términos utilizados muestra que no hay consenso entre los investigadores (tabla 1). Las definiciones más antiguas hacen referencia

## I. INTRODUCCIÓN

fundamentalmente a la duración de la enfermedad y su impacto en la actividad diaria del paciente (8), mientras que las definiciones más actuales resaltan el tipo y el alcance del impacto de la condición crónica en el funcionamiento del niño y las necesidades de atención de salud (9-11).

Autor /Año	Concepto	Definición
Pless (8)  1971	Enfermedad crónica	Condición física, usualmente no fatal, con duración > 3 meses en 1 año o más de 1 mes de hospitalización, con gravedad suficiente para interferir en las actividades ordinarias del niño.
Perrin (10)  1993	Condición crónica de salud	Condición que tiene una duración mayor de 3 meses, con afectación de la funcionalidad, incapacidad, y/o necesidad médica mayor que la esperado para un niño de esa edad.
Stein (11)  1993	Condición crónica de salud	Condición de carácter biológico, psicológico o cognitivo, con duración > 1 año y que produce al menos una de las siguientes secuelas:  -limitación de la función, actividad o desarrollo social.  -dependencia de medicamentos, dieta especial, tecnología, dispositivos o personal de asistencia, para compensar o minimizar las limitaciones.  -necesidad de atención médica o servicios relacionados, psicológicos, educativos, superiores a lo habitual para su edad.
McPherson (9)  1998	Necesidades especiales de salud	Niños que tienen o están en mayor riesgo de padecer una enfermedad crónica, física, conductual o emocional, y que requieren una atención sanitaria superior a la habitual para su edad.

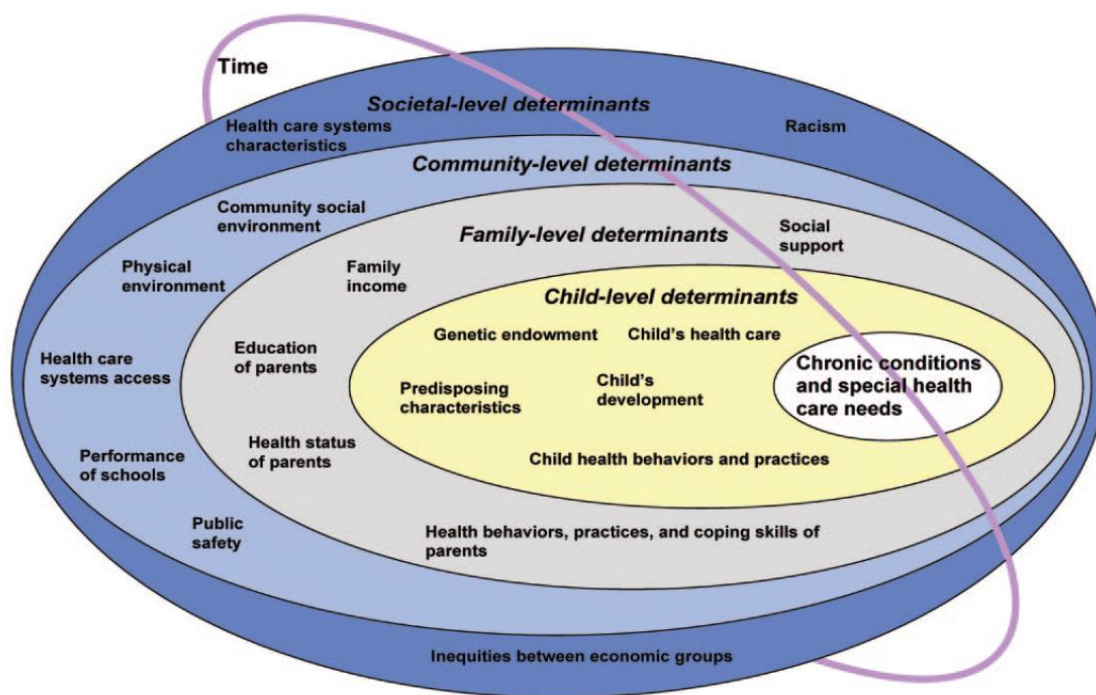
**Tabla 1. Definiciones más relevantes de enfermedad crónica.**

## I. INTRODUCCIÓN

La definición de niños con necesidades especiales de salud (1, 9) es una de las más empleadas ya que tiene tres atributos clave (7):

1. Incorpora todos los tipos de enfermedades crónicas, ya sean físicas, de desarrollo, emocionales o conductuales.
2. Incluye a la población con riesgo de desarrollar una necesidad de atención médica especial, no sólo a los que ya la padecen.
3. Está basada en las consecuencias o necesidades derivadas de la enfermedad (12).

Para entender la definición de NNEs es importante integrar al paciente y sus patologías dentro de un marco multinivel donde se incluyen determinantes sociales, comunitarios, familiares y los propios del paciente (figura 2) (7).



**Figura 2. Determinantes de las condiciones crónicas y las necesidades especiales de salud en la infancia.** Imagen obtenida de Newacheck et al. Children at risk for special health care needs (7).

La heterogeneidad de la población de NNEs constituye un desafío para desarrollar sistemas de atención adecuados para sus necesidades. Desde 2010 la Academia

## I. INTRODUCCIÓN

Americana de Pediatría resalta la necesidad de programas para mejorar la atención en estos pacientes (13).

### 1.1.2. El Niño con Patología Crónica Compleja

Existen diferentes subgrupos de NNEs clasificados en función de la complejidad de cada paciente (12). Existe un subgrupo denominado niños con patología crónica compleja (NPCC) cuya importancia radica en sus elevadas necesidades de atención médica, en sus altos niveles de gasto en salud, en una calidad de atención prestada deficiente en la actualidad y en los pobres resultados en el cuidado de su salud (6).

La mayoría de los problemas de salud que sufren los NPCC son graves, incurables, de por vida. Algunos problemas de salud son inherentemente complejos porque su rareza, su infrecuencia, y/o su fisiopatología complicada impiden que la mayoría de los clínicos los comprendan y sepan gestionarlos. Otros problemas de salud, que pueden no considerarse complejos cuando se encuentran aislados, se vuelven complejos en combinación (por ejemplo, asma, depresión y diabetes mellitus tipo 1) a causa de sus interacciones clínicas, sus efectos aditivos sobre el estado de salud y la calidad de vida y porque la coordinación de sus cuidados requiere manejar los problemas por múltiples facultativos, especialidades médicas, e incluso centros sanitarios (14).

Una definición clara de estos NPCC es importante para:

- evaluar las tendencias de la población respecto a la morbilidad y mortalidad asociada con condiciones crónicas complejas (3).
- evaluar los patrones de utilización de los recursos sanitarios entre los pacientes con condiciones crónicas complejas.
- realizar estudios sobre los procesos y resultados de la asistencia sanitaria en los pacientes con condiciones crónicas complejas (3, 15).

Existen 4 formas principales de identificar a esta población de NPCC:

1. **Condiciones crónicas complejas (CCC).** Son condiciones crónicas de salud fuertemente asociadas con mortalidad, morbilidad y limitaciones, así como con una alta utilización de los recursos sanitarios y la atención en programas clínicos de atención a patología compleja (16-18). El primer uso de esta definición de CCC fue para estudiar

## I. INTRODUCCIÓN

la mortalidad y los cuidados al final de la vida de estos pacientes (19). No incluyen todas las condiciones crónicas de la infancia como por ejemplo asma, obesidad o los trastornos del comportamiento. Tampoco distingue a todos los niños con complejidad médica, especialmente aquellos niños con múltiples enfermedades crónicas menos complejas. Todas las condiciones están recogidas dentro de la clasificación CIE-9 CM (modificación clínica), y sus diagnósticos equivalentes en la CIE-10 (15). Clásicamente las CCC se clasificaron en 9 categorías: cardiovascular, respiratoria, neuromuscular, renal, gastrointestinal, hematológica o inmunológica, metabólica, otras enfermedades congénitas o genéticas y malignidad (tabla 2). En la última revisión de Feudtner se añadió la categoría de CCC iniciadas en período neonatal, así como dos condiciones nuevas que de por sí indican complejidad, como son la dependencia de tecnología y/o el trasplante (15).

**2. Los grupos de riesgo clínico (GRC)**, desarrollados por 3M Health Information Systems (Salt Lake City, Utah), son un sistema patentado de grupos de diagnóstico pediátrico, que organiza a los pacientes pediátricos desde niños con patología aguda (GRC 1), patología aguda significativa (GRC 2), hasta los niños con patología crónica catastrófica que asocia una elevada mortalidad y morbilidad (GRC 9) (20, 21). Los GRC distinguen entre los niños con condición crónica menor, moderada, dominante y/o catastrófica, así como entre una condición crónica simple o la combinación de 2-3 enfermedades crónicas simples. En los pacientes con múltiples condiciones distingue entre una condición crónica primaria (por ejemplo la parálisis cerebral) y comorbilidades (por ejemplo, reflujo gastroesofágico). Los GRC permiten que un diagnóstico se haga dependiendo del número de sistemas de órganos afectados por las comorbilidades del niño (21).

Estudios previos en niños medicamente complejos han combinado los GRC 6, 7 y 9 para crear una cohorte de niños medicamente complejos, que son aquellos con patologías crónicas que afectan a 2 o más sistemas corporales y/o una enfermedad crónica compleja o progresiva. El último cambio introducido en esta clasificación incluye el GRC 5b, como condición crónica dominante, hasta el GRC 9 (tabla 3) (22).

## I. INTRODUCCIÓN

Categorías CCC	Subcategorías	Códigos ICD-9-MC
Neuromuscular	Malformaciones cerebrales y de la médula espinal	740.0-742.9
	Retraso mental	318.0-319.0
	Enfermedad generativa SNC	330.0-337.9
	Parálisis cerebral infantil	343.0-343.9
	Epilepsia	345.0-345.9
	Distrofias musculares y miopatías	359.0-359.3
Cardiovascular	Malformaciones corazón y grandes vasos	745.0-747.4
	Cardiomiopatías	425.0-425.4, 429.1
	Trastornos conducción y arritmias	426.0-427.4, 427.6-427.9
Respiratoria	Malformaciones respiratorias	748.0-748.9
	Enfermedad respiratoria crónica	770.7
	Fibrosis quística	277.0
Renal	Anomalías congénitas	753.0-753.9
	Insuficiencia renal crónica	585
Gastrointestinal	Anomalías congénitas	750.3, 751.1-751.3, 751.6-751.9
	Hepatopatía crónica y cirrosis	571.4-571.9
	Enfermedad inflamatoria intestinal	555.0-556.9
Hematología/	Anemia hereditarias	282.5-282.6, 282.0-282.4
Inmunodeficiencia	Inmunodeficiencia hereditaria	279.0-279.9
	Inmunodeficiencia adquirida por el VIH	288.1-288
Metabólica	Metabolismo aminoácidos, hidratos de carbono o lípidos	270.0-270.9, 271.0-271.9, 272.0-272.9
	Enfermedades depósito	277.3, 277.5
	Otros trastornos metabólicos	275.0-275.3, 277.2, 277.4, 277.8-9
Congénito/Genético	Anomalías cromosómicas	758.0-758.9
	Anomalías óseas y articulaciones	259.4, 737.3, 756.0-756.5
	Diafragma y pared abdominal	553.3, 756.6-756.7
	Otras anomalías congénitas	759.7-759.9
Malignidad		140.0-239.9

**Tabla 2. Condiciones crónicas complejas, subcategorías y códigos CIE-9-MC.**

## I. INTRODUCCIÓN

				Niños medicamente complejos	
	No crónica (GRC 1, 2)	Episodio crónico (GRC 3, 4)	Crónicas Para toda la vida (GRC 5)	<b>Crónicas Complejas</b> (GRC 6, 7, 9)	Malignidad (GRC 8)
<b>Descripción</b>	Condición aguda con duración inferior a un año	Condición crónica con duración superior a un año:  Potencialmente curable con el tratamiento adecuado  No necesariamente tiene que durar hasta la edad adulta	Condición crónica severa en un único sistema que causa en deterioro duradero de la salud	<b>Condición crónica significativa en dos o más sistemas o:</b>  <b>-condiciones crónicas progresivas o</b>  <b>-limitantes para la vida</b>	Cáncer que requiere tratamiento activo
Ejemplo	Neumonía, fractura, traumatismo, apendicitis	Asma, depresión, trastornos de conducta	Diabetes tipo 1, cardiopatías congénitas	Niño con DM tipo 1, encefalopatía y patología pulmonar crónica. Parálisis cerebral, Síndrome de Down, fibrosis quística	Leucemia, tumores sólidos, tumores cerebrales

**Tabla 3. Clasificación según los grupos de riesgo clínico (GRC).**

**3. Indicadores de condición crónica (ICC).** Fueron desarrollados por la Agencia para la Investigación y Calidad de la Salud. Es un Sistema de clasificación de diagnósticos que dicotomiza códigos de diagnóstico de CIE-9 y CIE-10 en crónicos y no crónicos. Aunque no son específicos para los niños, incluyen la mayoría de las enfermedades crónicas pediátricas. El principal inconveniente es que no distinguen entre patología compleja y no compleja, por lo que necesitan incorporarse a otros sistemas de clasificación (por ejemplo las CCC) para establecer la complejidad (23).

**4. Algoritmo de Complejidad Médica del Paciente.** El algoritmo de complejidad médica del paciente (ACMP), desarrollado por el Hospital de Niños de Seattle, en un



## I. INTRODUCCIÓN

nuevo sistema de clasificación de diagnóstico, específico de pediatría, que utiliza los códigos CIE-9 para agrupar a los niños en 3 categorías: enfermedad crónica compleja, enfermedad crónica no compleja y enfermedad no crónica (tabla 4) (24). La sensibilidad de ACMP para clasificar adecuadamente a los niños en la categoría enfermedad crónica compleja, enfermedad crónica no compleja y enfermedad no crónica fue de 84%, 41% y 96% respectivamente. La especificidad fue del 90-92% para la tres categorías de complejidad (24).

### 1.1.3. Niño Medicamente Complejo

Ya en la definición de NPCC del Algoritmo de Complejidad Médica del Paciente se incluye la mayor necesidad de recursos sociales y sanitarios, sin embargo, en ninguna de las definiciones se valoran las limitaciones del niño y la repercusión familiar de la enfermedad. La definición de Niño Medicamente Complejo está basada en cuatro aspectos fundamentales del niño con patología crónica y su familia (figura 3) (6):

- Necesidades: se caracterizan por las necesidades de atención identificadas por la familia, como cuidados médicos, terapia especializada y educación.
- Limitaciones en la funcionalidad: está clasificada según afectación de algún órgano concreto, en su anatomía o en su funcionamiento.
- Condiciones crónicas: 1 o más condiciones clínicas crónicas que son graves y/o están asociados con fragilidad médica. Se pueden incluir en esta definición las CCC descritas por Feudtner (15).
- Utilización de recursos: normalmente tienen una elevada utilización de recursos sanitarios, que pueden incluir hospitalización prolongada, reingresos, múltiples cirugías o la participación de múltiples subespecialidades y proveedores.

## I. INTRODUCCIÓN

Tabla 4. Clasificación de las patologías según el Algoritmo de Complejidad Médica del Paciente (24).		Ejemplos
<b>Condición crónica compleja</b>	<p><b>Condiciones crónicas significativas en dos o más sistemas.</b> Se define condición crónica significativa como un retraso físico, mental o de desarrollo y afecciones pulmonares que puede durar <b>al menos un año, requiere mayores recursos</b> de atención médica que un niño sano, requiere tratamiento para el control de la condición, y la condición puede ser debilitante de forma episódica o continua.</p> <p>Los sistemas incluyen cardíaco, craneofacial, dermatológico, endocrinológico, gastrointestinal, genético, genitourinario, hematológico, inmunológico, salud mental, metabólico, musculoesquelético, neurológico, oftalmológico, otológico, pulmonar/respiratorio y renal.</p> <p><b>O una condición progresiva, debilitante, que se asocia con una disminución de la esperanza de vida</b></p> <p><b>O condición dependiente de tecnología al menos 6 meses</b></p> <p><b>O malignidad (excluidas si remisión &gt;5 años)</b></p>	<p>Diabetes tipo 1 y encefalopatía; retraso mental y daño pulmonar crónico; diabetes tipo 1 y depresión.</p> <p>Distrofia muscular, fibrosis quística, tetraparesia.</p> <p>Gastrostomía, traqueostomía, diálisis...</p> <p>Leucemia, linfoma, tumor cerebral</p>
Condición crónica no compleja	Condiciones crónicas que duran > 1 año: habitualmente duran de por vida pero pueden cursar de forma intermitente con períodos de buena salud. Incluyen condiciones físicas, de desarrollo o de salud mental que persisten hasta la edad adulta pero también puede resolverse bien por la historia de la enfermedad o como resultado de una intervención quirúrgica. Estas condiciones involucran un único sistema, no son progresivas, pueden variar ampliamente en gravedad, y su utilización de recursos es muy variable.	Diabetes tipo 1, trastorno de déficit de atención e hiperactividad, asma, depresión, cardiopatías congénitas
No condición crónica	Condición que no se espera que dure 1 año. Estos niños pueden de forma temporal necesitar recursos de atención médica por encima de lo normal (períodos inferiores a 1 año).	Otitis, neumonía, diarrea, deshidratación, bronquiolitis.
Sano	No requieren recursos para la salud por encima del nivel normal para un niño sano.	

## I. INTRODUCCIÓN



**Figura 3. Visión global del Niño Medicamento Complejo.**

### 1.1.4. Hogar medicalizado

La atención de los pacientes con necesidades especiales de salud se debe basar en el hogar medicalizado. Es importante comprender que el paciente se encuentra incluido en una familia que va a requerir una atención especial. En las definiciones más clásicas se dice que en el hogar medicalizado los servicios para el cuidado de la salud deben estar centrados en la familia, ser accesibles, continuos, integrados, coordinados y compasivos (13, 25, 26).

El desarrollo de este tipo de atención ha exigido el aumento de la colaboración entre la atención médica primaria y la atención médica especializada, así como la implicación de todos los servicios sanitarios y no sanitarios (educativos...) que atienden las necesidades de los pacientes y sus familias (27). Esta atención ha traído consigo el desarrollo de equipos capaces de identificar las necesidades de cada individuo, de coordinar su atención por diferentes especialidades, de manejar al paciente desde un punto de vista global e integral (28). Esta coordinación ha logrado reducir las tasas de hospitalización de estos pacientes (29, 30).

Las recomendaciones de la Asociación Americana de Pediatría para un adecuado desarrollo del hogar medicalizado son (13):

## I. INTRODUCCIÓN

1. Los médicos de atención primaria, especialistas médicos y quirúrgicos, familias, agencias comunitarias, educadores, atención temprana, otros centros de atención de salud, agencias estatales y aseguradoras, deben trabajar cooperativamente para desarrollar modelos eficaces de coordinación de la atención, que consideren un continuo la salud, la educación y los servicios sociales necesarios para mejorar la atención de los NNES.
2. Las familias de NNES deben tener la oportunidad de dirigir la coordinación de la atención del equipo y/o ser participantes proactivos. Para ello, los padres (o los propios pacientes adolescentes) deben tener información sobre la enfermedad y educación adecuada en la coordinación de los accesos a los recursos necesarios.
3. Los médicos de atención primaria que cuidan a los NNES deben facilitar el acceso a los servicios de la comunidad. Algunas iniciativas se recogen en la página web [www.medicalhomeinfo.org](http://www.medicalhomeinfo.org).
4. El papel del médico de atención primaria en la coordinación de la atención debe ser flexible para cumplir con las necesidades del niño y de la familia. Tanto el médico de atención primaria, como el de hospitalaria, un familiar u otro miembro del equipo puede ser designado como líder del equipo de coordinación de la atención.
5. El éxito de la coordinación de la atención debe ser recompensado con el reembolso adecuado por los esfuerzos. Los profesionales de la salud deben ser reembolsados por terceros pagadores por el tiempo dedicado a la coordinación de la atención y al desarrollo del plan de atención y supervisión.
6. Los esfuerzos de investigación deberían continuar sobre los enfoques en la coordinación de la atención, los resultados y beneficios de la coordinación de la atención, especialmente en el contexto del hogar médico.
7. Oportunidades de formación interdisciplinaria, filosofía del hogar médico y coordinación de la atención están disponibles a través del Centro Nacional de Iniciativas para el Hogar Medicalizado de los NNES. Estudiantes de medicina y residentes en formación deben incorporar las habilidades de coordinación para estar mejor preparados para coordinar el cuidado cuando empiecen la práctica comunitaria.

## I. INTRODUCCIÓN

8. Se deben abordar las barreras a la coordinación de la atención y superarlas. Entre las barreras para la familia se incluyen el estado cultural y/o lingüístico, la situación económica y el transporte.

### **1.2. EPIDEMIOLOGÍA**

#### **1.2.1. Prevalencia**

La prevalencia de pacientes con enfermedad/condición crónica varía en función de la definición empleada y del método de estudio (revisión de historias médicas, encuestas, etc.).

Algunas condiciones han disminuido debido a la prevención (por ejemplo, encefalopatía por plomo), algunas representan condiciones relativamente nuevas (por ejemplo, infección por el virus de la inmunodeficiencia humana tipo 1) y algunas han aumentado después de las mejoras en la supervivencia pediátrica de condiciones que anteriormente tenían altos índices de letalidad (por ejemplo, leucemia, fibrosis quística, cardiopatías congénitas) (31).

#### **a) Niños con enfermedades crónicas**

En 1960, sólo el 1,8% de los niños en EEUU tenían limitaciones en su actividad diaria debido a alguna condición crónica de salud, mientras que en 2004, estas tasas habían aumentado a más del 7% (31). En este porcentaje de niños no estaban incluidos aquellos pacientes con enfermedades crónicas sin limitaciones en la actividad. Las tasas de asma subieron de un 4% en 1980 a aproximadamente 13% en 2005, mientras que las tasas de sobrepeso y obesidad se triplicaron en este período de tiempo (32). En algunos trabajos se estima que la prevalencia de niños con patologías crónicas alcanza hasta el 35,3% (3).

#### **b) Niños con necesidades especiales de salud**

Con una definición más amplia, incluyendo todos los niños y adolescentes con necesidades especiales de salud, se estima que el porcentaje alcanza hasta el 15-18%, infraestimando determinadas patologías como la obesidad o trastornos de salud mental (18, 31, 33, 34).

## I. INTRODUCCIÓN

En función del método de estudio este porcentaje oscila entre el 11% cuando se revisan datos administrativos y hasta un 37% cuando se realiza cuestionario telefónico a los padres (8-11, 35).

La prevalencia también varía en función de la edad, desde 8,8% en los niños de 0 a 6 años, hasta un 15% en mayores de 7 a 14 años (36).

Además del aumento de supervivencia de los NNEs la mayor prevalencia en los trabajos actuales se puede deber a varios motivos (33):

- Estudios previos basados en listados cerrados de patologías.
- Aumento de la disponibilidad de servicios médicos para niños.
- Desinstitucionalización del niño discapacitado.

### **c) Niños con Patología Crónica Compleja**

Actualmente se considera que el 40% de los niños menores de 14 años presentan al menos una enfermedad crónica, y en 1 de cada 1000 esta patología será grave, incluso amenazante para la vida (37). Los NPCC suponen un 0,67-5% de la población infantil total (6, 18, 38).

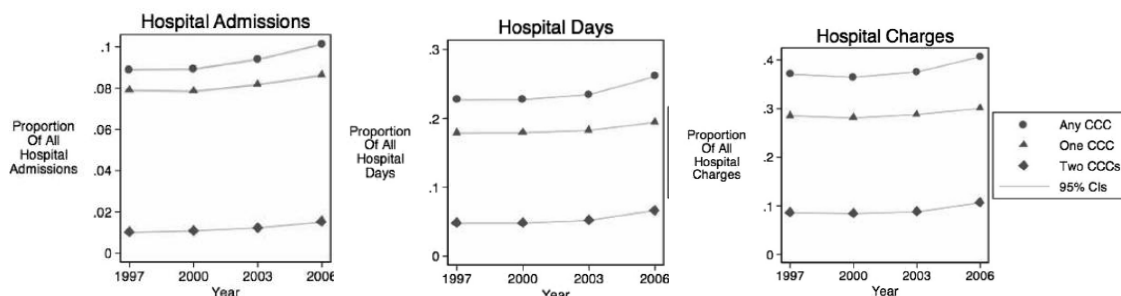
#### **1.2.2. Consumo de recursos sanitarios**

En general, los NPCC realizan un consumo de recursos sociosanitarios desproporionalmente elevado debido a su fragilidad médica. Estos pacientes tienen altas tasas de hospitalización y de reingresos, así como de visitas a servicios de urgencias, elevada utilización de recursos sanitarios no hospitalarios, mayor dependencia de dispositivos tecnológicos y mayor número de prescripciones farmacológicas (39, 40).

Comparando el número de ingresos correspondientes a los NPCC a lo largo de los últimos años se observa un incremento desproporcionado del número de ingresos de estos pacientes en comparación con el aumento de ingresos global. Los NPCC representaron el 8,9% de las hospitalizaciones pediátricas en los Estados Unidos en 1997 y el 10,1% en 2006, el 22,1% del total de días de hospitalización en 1997 frente al

## I. INTRODUCCIÓN

26,1% en 2006, y el 37,1% del gasto hospitalario pediátrico en 1997 frente al 40,6% de 2006, diferencias todas ellas estadísticamente significativas (figura 4) (18).



**Figura 4. Proporción de los ingresos, total de estancias y gastos hospitalarios según el número de patologías crónicas del paciente entre 1997 y 2006.** Obtenidas de Simon et al. Children with complex chronic conditions in inpatient hospital settings in the United States (18).

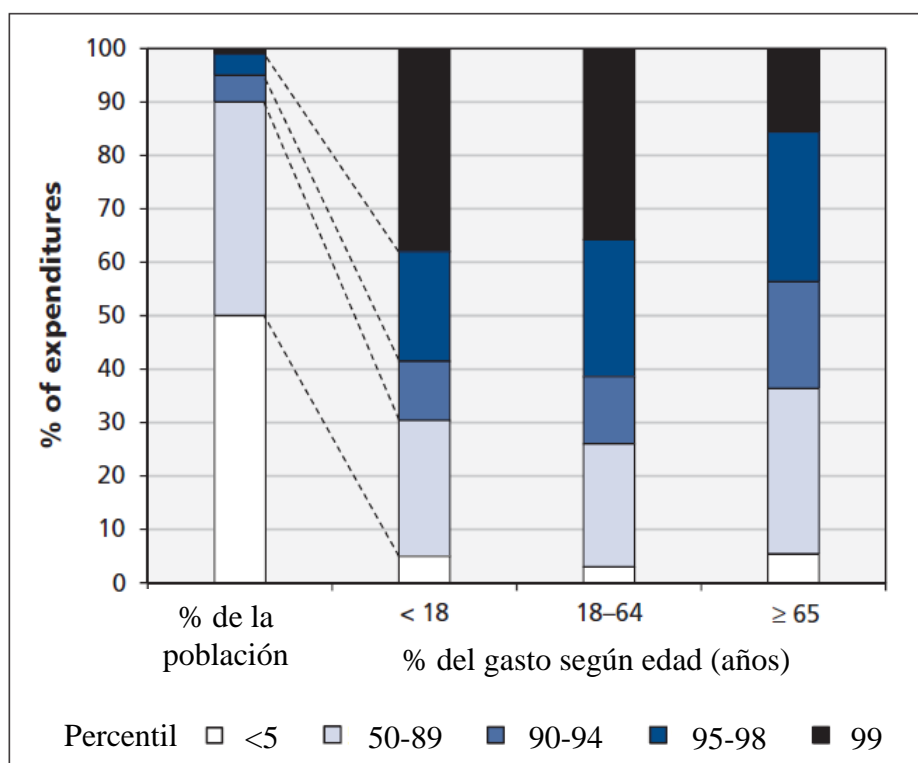
La prevalencia de patología crónica en los pacientes fallecidos menores de 25 años en EEUU fue detallada por Feudtner et al., en 2002, observándose la presencia de 1 condición crónica compleja (CCC) en el 44% de los fallecidos, de dos CCC en el 12,7% y tres o más en el 3,7% de los mismos (41-44). La presencia de 3 o más CCC ocurrió en el 6,5% de los recién nacidos fallecidos.

### 1.3. REPERCUSIÓN ECONÓMICA

Los NNEs representan el 18% de los pacientes pediátricos en EEUU y sin embargo suponen más del 80% del gasto sanitario en dicha edad. El subgrupo de NPCC representa una población especialmente importante en este aspecto ya que sufren ingresos más prolongados, mayores tasas de reingresos, mayor consumo de recursos, requieren mayor número de especialidades y de medicamentos, etc. (16, 18, 45). Tan sólo el 1-5% de los pacientes (los NPCC) representan entre el 30 y el 80% del consumo hospitalario total (18, 30, 45, 46). Cada paciente con CCC se estima que tiene 11 veces mayor gasto sanitario que los niños sin condiciones crónicas (18).

Esta concentración del gasto sanitario la podemos observar en la figura 5. En ésta vemos como un porcentaje mínimo de la población (<1%), los pacientes con mayor consumo de recursos (superior al percentil 99), suponen hasta el 40% del gasto sanitario en menores de 18 años.

## I. INTRODUCCIÓN



**Figura 5. Porcentaje del gasto sanitario total que corresponde a cada grupo de la población según su percentil de consumo sanitario.** Obtenido de Wodchis et al. A 3-year study of high-cost users of health care(45).

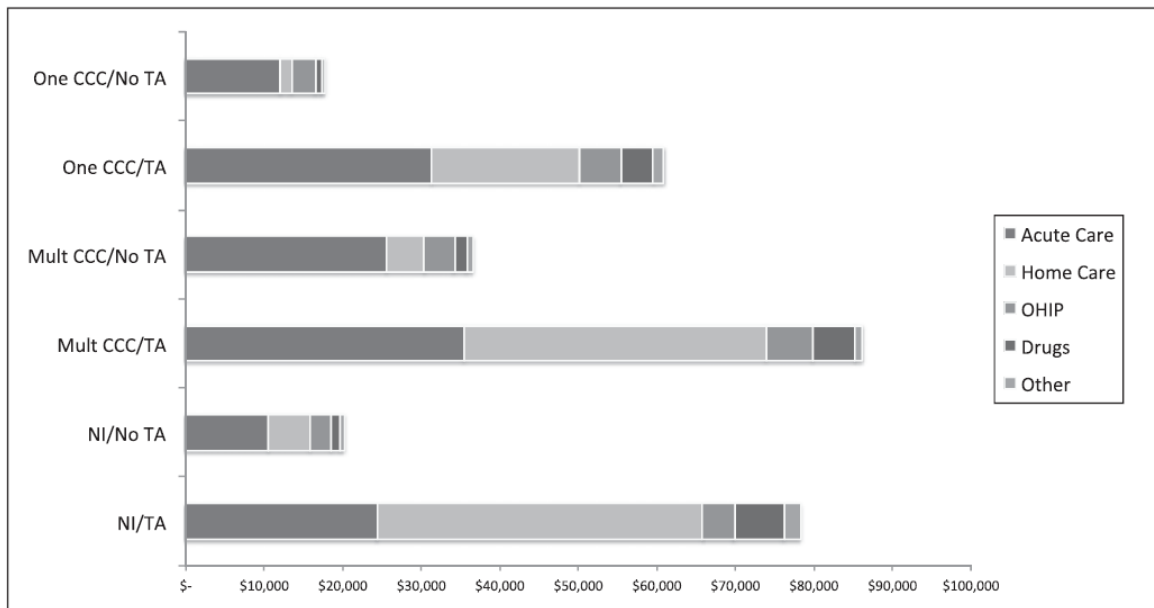
Se estima que los NPCC generan un consumo anual de 44 billones de dólares en EEUU (47). El gasto medio por paciente/año sin contar con los gastos de hospitalización se estima de 45709\$ en los casos de sólo 1 CCC, 58809\$ en los pacientes con CCC neurológica y 64709\$ en los niños con múltiples CCC y soporte técnico(38).

Dado que la mayoría de los gastos se concentran en una minoría de población, repartidos en diversos aspectos (hospitalización, terapia domiciliaria, tratamiento farmacológico...), es fundamental el abordaje de cada punto para mejorar la gestión y mejorar la sostenibilidad del sistema de salud. Conocer las características y necesidades de estos subgrupos es fundamental para lograr este objetivo (45). El mayor gasto se produce durante las hospitalizaciones, que representan el 51,8% del gasto total producido por los NPCC, un 27,2% se debe a los reingresos, el 11,3% a los servicios de atención domiciliaria y sólo un 6% a los pacientes controlados de forma ambulatoria. Como podemos observar en la figura 6, en los pacientes con CCC neurológica y en



## I. INTRODUCCIÓN

aquellos con dependencia de tecnología el gasto correspondiente a los cuidados domiciliarios aumenta (38).



**Figura 6. Distribución del gasto sanitario en función de la complejidad del paciente. La categorías son: Hospitalización, cuidados domiciliarios, honorarios médicos, fármacos y otros (incluye visitas a departamentos de urgencias, cirugías ambulatorias, y rehabilitación). TA: asistencia tecnológica. NI: daño neurológico. OHIP. Hospitalización. Obtenido de Cohen et al. Patterns and costs of health care use of children with medical complexity (38).**

En su análisis sobre los ingresos pediátricos en Inglaterra Wijlaars et al. determinaron que dado que el coste medio para un día de estancia hospitalaria era de £ 273 (330 €, 457 \$ US), la estancia solamente (sin contar los procedimientos o tratamientos) para el grupo de NPCC representaba un gasto de 322 millones de libras en Inglaterra (394 millones de euros, 545 millones de dólares) (48).

El gasto ocasionado por los pacientes con soporte tecnificado depende de los costes de todos los equipos, consumibles, personal y otros bienes y servicios, por lo que es difícil de estimar. En 1998 se estimó que por cada paciente con soporte tecnificado el gasto fue de 150000£ (49). En general se estima que el gasto de los NPCC con soporte tecnificado es 3,5 veces superior a los NPCC sin dicho soporte (38).

## I. INTRODUCCIÓN

Además del gasto hospitalario/sanitario, es importante saber que existen otros costes importantes, como los originados por la prestación de servicios de atención domiciliaria y los centros educativos. Las propias familias incurren en gastos adicionales, la necesidad de adaptar la vivienda, la compra de vehículos adaptados también, facturas de electricidad más altas para asegurar el funcionamiento de equipos, seguro de hogar más alto, necesidad de teléfonos en caso de emergencias médica, etc.

Los niños con CCC neurológica representaron en 2006 el 5,2% de los ingresos hospitalarios en EEUU, mientras que aquellos con CCC cardiopatías congénitas alcanzaron el 3,7% del total de ingresos en 2009. En dichos años, estos grupos de pacientes representaron el 21,6% y el 15,1% respectivamente del total del gasto generado por las hospitalizaciones pediátricas (50, 51).

En un estudio reciente sobre el consumo de recursos sanitarios, ingresos hospitalarios y días de hospitalización, Goodman et al., determinaron que el mayor consumo sanitario en EEUU originado por patologías crónicas complejas iniciadas en la infancia era realizado por los adolescentes en transición o los adultos en comparación con los pacientes en edad pediátrica. Igualmente, el tiempo de hospitalización era mayor en estos pacientes sobre los niños, hasta un 41% los adolescentes o jóvenes en transición y un 69% los adultos. Las patologías en las que claramente existió un aumento de consumo de recursos durante el período de transición fueron las cardiopatías congénitas, con mayor incremento del gasto y mayor necesidad de ingresos, así como la fibrosis quística, la parálisis cerebral y la epilepsia (52).

### **1.4. UNIDADES DE PACIENTES CON PATOLOGÍA CRÓNICA COMPLEJA**

La necesidad de atención médica de los NPCC puede extenderse más allá de la capacidad que tienen algunas unidades para coordinar dichos cuidados. Esto ocurre especialmente para los niños que no tienen un diagnóstico de una única enfermedad con afectación de diferentes sistemas u órganos (por ejemplo, fibrosis quística, espina bífida), y que no tienen un programa clínico especializado, multidisciplinar y coordinado (16). Las enfermedades y sus tratamientos se pueden describir categóricamente para los subgrupos específicos de cada enfermedad o diagnóstico, o sin clasificar, para poblaciones más grandes con características compartidas. El análisis no

## I. INTRODUCCIÓN

categorico puede revelar realidades comunes a grandes poblaciones que no son detectables cuando se analizan exclusivamente en los subgrupos específicos del diagnóstico (3). En particular, los niños con enfermedades crónicas complejas tienen muchas necesidades de cuidado en común, independientemente de su enfermedad. Es en respuesta a estas necesidades comunes por lo que se desarrollan las unidades de atención específica a los NPCC (53).

El número medio de médicos que atiende a los NPCC son 13, con una media de 6 especialidades (38). Se ha demostrado que la falta de coordinación de la atención y la falta de comunicación entre el personal encargado del cuidado de la salud de los NPCC contribuye a la duplicación de la atención médica, a dar una atención inadecuada, con menor seguridad del paciente, así como a aumentar el estrés del mismo y su insatisfacción, al igual que la de los familiares (28). Las familias de los NPCC requieren de una atención médica específica, con un contacto estrecho y con el manejo exhaustivo de todas las necesidades de sus hijos (29, 54). Del mismo modo la ausencia de coordinación aumenta el gasto sanitario (29, 55).

Las intervenciones clave en el manejo del paciente con patología crónica compleja son:

1. La intervención de la familia. Con un manejo conjunto entre familia y personal sanitario.
2. Familiaridad con la enfermedad del paciente por parte del personal sanitario.
3. Participación cercana durante las hospitalizaciones.
4. Atención ambulatoria proactiva.

En base a estas intervenciones existen programas de atención al NPCC que se diferencian fundamentalmente en quien asume la responsabilidad de dirigir el proceso (56, 57). Independientemente de quien lo coordine, dado que existe una alta probabilidad de que los niños con condiciones crónicas requieran una atención médica extensiva, procedimientos dolorosos e intervenciones quirúrgicas, existe el consenso de que la calidad de vida de estos niños y familias debe ser una prioridad (58).

## I. INTRODUCCIÓN

### **1.4.1. Coordinación desde Atención Primaria**

Los pediatras de Atención Primaria son los más próximos a las familias por lo general, sin embargo, existen barreras que hacen difícil la atención de los hogares medicalizados por dichos pediatras (13):

- a) Falta de conocimiento e información sobre la condición crónica, dependencia de tecnología, los recursos comunitarios y/o el proceso de coordinación (29).
- b) Falta de comunicación entre los profesionales de la salud y las organizaciones involucradas en el cuidado del niño.
- c) Falta de roles claramente definidos para cada uno de los miembros del equipo de atención, el equipo especializado, las agencias comunitarias y la familia.
- d) Reconocimiento insuficiente de la cantidad de tiempo y trabajo necesarios para proporcionar servicios de coordinación de atención de calidad.
- e) Reembolso inadecuado para la coordinación de la atención debido a las tareas administrativas adicionales asociadas con la coordinación de la atención, documentación y asesoramiento (59).
- f) Falta de un sistema organizado de coordinación de la atención con múltiples sistemas de prestación de servicios con múltiples coordinadores de atención.
- g) Barreras lingüísticas y culturales.

Otro punto en contra de la coordinación desde Atención Primaria es que las familias por lo general prefieren un único lugar donde ser atendidos, desde los cuidados habituales, a la atención de urgencias, consultas médicas o quirúrgicas y los ingresos (60). Es por esto que la mayoría de los modelos de atención a los NPCC están basados en la creación de unidades en centros hospitalarios (29, 57, 59).

### **1.4.2. Coordinación desde unidades hospitalarias**

Las unidades responsables de estos pacientes deben tener la capacidad de atender los cuatro aspectos básicos de los niños medicamente complejos (6):

## I. INTRODUCCIÓN

- Necesidades: deben garantizar un sistema centrado en el cuidado de la familia, proporcionar servicios de salud accesibles, ayudar a las familias a la autogestión de la enfermedad de los niños.
- Condiciones crónicas: las unidades deben tener conocimiento suficiente, comprensión y capacidad de toma de decisiones en el manejo de estas patologías crónicas. Deben facilitar la coordinación entre servicios hospitalarios y de atención primaria.
- Limitaciones funcionales: es importante asegurar la disponibilidad de apoyo para la integración social del paciente y la familia. Incluye la tecnología médica para la optimización del funcionamiento de la persona, la realización de actividades, participación en actividades comunitarias.
- Uso de la atención médica: deben aportar un sistema de atención que dé prioridad a la calidad y cuidado eficiente a través de una mejor atención y coordinación.

La evidencia actual sobre la eficacia de estas unidades se basa fundamentalmente en trabajos no multicéntricos. En general se trata de una población poco homogénea debido a la propia definición del paciente con patología crónica compleja, con afectación multiorgánica y/o dependencia de soporte tecnológico, lo que hace que en cada hospital los criterios para ser atendidos los pacientes puedan ser diferentes, con las consecuentes diferencias en la atención ofrecida (61). Algunos centros se basan en el diagnóstico de NPCC (62), mientras que otros tienen criterios propios, como la necesidad de 5 o más especialistas o la afectación de 3 o más sistemas afectados (29). Es necesario aumentar la evidencia de mayor calidad con grupos comparativos adecuados para justificar el desarrollo continuo y el crecimiento de estas unidades (63).

Hasta el 97% de los trabajos que evalúan la atención hospitalaria de los NPCC lo hacen de forma positiva. Dichos trabajos se basan en las áreas de investigación en pacientes crónicos propuestas por el Instituto de Medicina (64):

1. Eficacia. Existen trabajos que demuestran la eficacia de unidades multidisciplinarias para el manejo de enfermedades con afectación multiorgánica como la anemia de células multiformes (65) y la diabetes mellitus tipo 1 (66).

## I. INTRODUCCIÓN

Otros trabajos evalúan la adherencia al tratamiento, el estado de salud física y mental, la accesibilidad del equipo médico, las tasas de hospitalización (65-67).

2. Eficiencia. Fundamentalmente se han analizado la reducción de estancia media, el ahorro económico y el menor número de hospitalizaciones.
3. Atención centrada en el paciente/familia. Las principales variables son el acceso de los padres a la información, la capacidad de cuidar a sus hijos, los gastos familiares y la calidad del entorno familiar, el autocuidado de los pacientes y/o la satisfacción general con la atención (63, 68).
4. Seguridad del paciente. Algunos ejemplos son el análisis de errores médicos cometidos, errores de prescripción, etc. (69, 70).

### **1.4.2.1. Composición**

Las unidades hospitalarias de pacientes con PCC suelen estar formadas por un equipo multidisciplinar que incluye pediatras y enfermeros dedicados a tiempo completo, con capacitación en la coordinación y el manejo de las complicaciones de estos pacientes, así como con la colaboración de distintos especialistas en neurodesarrollo, neonatología y paidopsiquiatría, y un trabajador social (60).

### **1.4.2.2. Organización durante la hospitalización**

La atención por parte de estas unidades a los NPCC consta de los siguientes pasos (71):

#### **a) Evaluación inicial**

Una primera evaluación permite que el niño ingrese en el ambiente de hospitalización que sea más adecuado para su problema específico. A su ingreso, la evaluación debe incluir una adecuada anamnesis con los detalles de la enfermedad actual y el historial médico completo, con evaluación del dolor, alergias a medicamentos y alimentos, revisión por aparatos, revisión de inmunizaciones, evaluación del crecimiento, estado nutricional, de desarrollo, educativo y emocional. Es importante hacer una exhaustiva revisión de la pauta de medicamentos.

Esta primera revisión debe incluir también la historia familiar y social, incluyendo factores de riesgo conductuales y ambientales, cuestiones culturales o étnicas. También se debe explorar los efectos que tiene la condición del niño sobre su familia y los efectos de la familia sobre la condición del niño, ya que la atención de los NPCC está basada en la atención del paciente y su familia (hogar medicalizado).

## I. INTRODUCCIÓN

El examen físico debe ser completo, con especial atención a la exploración neurológica.

Toda esta información debe estar detallada al ingreso para que el equipo de atención médica del paciente hospitalizado lo revise. El acceso a esta información evita la duplicación innecesaria de medidas diagnósticas y terapéuticas, reduce el riesgo de errores en la dosificación de medicamentos, permite que los médicos de hospitalización actualicen el estado de las condiciones pasadas que pueden no ser evidentes en la admisión actual, proporciona una oportunidad para abordar las deficiencias identificadas mientras el niño está hospitalizado como ponerse al día con las inmunizaciones, proporciona una visión de los problemas psicosociales que enfrentan el paciente y su familia y facilita la valoración del crecimiento y desarrollo del niño.

### b) Durante la estancia hospitalaria

El médico encargado debe integrar y coordinar la atención de todos los médicos y otro personal sanitario. Debe garantizar la coordinación de la información que se da a la familia, así como que el niño y la familia entiendan dicha información. La atención coordinada permite un uso eficiente de los recursos para los pacientes hospitalizados. La coordinación en la comunicación con el paciente, la familia, la enfermería y otros miembros del equipo de atención hospitalaria mejora la elaboración de un plan diario y disminuye los malentendidos. En la medida de lo posible es importante pasar visita conjuntamente con el personal de enfermería y otros especialistas involucrados (72, 73).

Los niños tienen más riesgo de sufrir errores de medicación que los adultos y el daño potencial es mayor. Los errores se pueden producir durante las transiciones entre servicios de atención, incluido el ingreso, los trasposos entre unidades, etc. (74, 75). El proceso para las transferencias entre unidades debe ser estandarizado e incluir oportunidades para el intercambio verbal y enlaces al sistema de información del hospital para asegurar información actualizada y precisa.

La capacitación del paciente y la familia en los cuidados diarios, toma de medicación, o manejo del soporte tecnificado, es una de la funciones principales del equipo médico y la enfermería.

## I. INTRODUCCIÓN

Cuando el médico encargado del paciente no es del equipo habitual, éste puede ayudar con la planificación del alta y la identificación y organización de recursos para el cuidado en el hogar.

Con el avance de la hospitalización se debe valorar la situación cambiante del paciente, así como su estado psicosocial y la repercusión sobre la familia. Este aspecto es especialmente importante en el manejo de los pacientes al final de la vida.

### c) Alta hospitalaria

La preparación para el alta debe comenzar en el mismo momento de la admisión, incluyendo el establecimiento desde el principio de los criterios de alta. Estos criterios se deben revisar diariamente por los miembros del equipo médico, el paciente y la familia.

Antes del alta, debe hacerse una evaluación de las necesidades del niño, de la pauta de medicación, y de la adecuación de la formación y la educación recibidas.

La participación continua del pediatra de atención primaria asegura que la planificación del alta se lleve a cabo eficazmente, mejora la comprensión del pediatra de atención primaria del ingreso hospitalario del paciente para facilitar la transición óptima al domicilio (28, 76).

En el momento del alta debe estar disponible, para todo el personal e instituciones involucradas en el cuidado posterior del niño, un resumen legible, incluyendo medicamentos, seguimiento apropiado y asignación de responsabilidades de cuidado. Se debe asegurar que se provea un registro completo y legible de eventos. Es importante indicar las pruebas de laboratorio, imagen u otras que se encuentren pendientes. El médico responsable de verificar estos resultados debe ser claramente especificado.

### **1.4.2.3. Atención extrahospitalaria**

La atención de las Unidades de Niños con Patología Compleja no debe acabarse con el alta hospitalaria sino que debe incluir la coordinación con los servicios sanitarios y no sanitarios de la comunidad, como las escuelas y la atención psicosocial (55). Existen programas de atención domiciliaria de los NPCC, como el programa U Special Kids (USK), establecido en 1997 en la Universidad de Minnesota. El USK actúa como



## I. INTRODUCCIÓN

punto de contacto entre los servicios de atención terciaria, los servicios sociales, los sistemas escolares, los recursos comunitarios, las aseguradoras de salud y varios proveedores externos, manteniendo el contacto con el pediatra de atención primaria del niño. El personal tiene experiencia en hacer accesibles los recursos, agencias y sistemas externos a los pacientes. Los miembros del equipo de USK incluyen un pediatra, una enfermera pediátrica, una enfermera coordinadora, un administrador del programa y personal de apoyo (77). Los objetivos de este programa son:

- a) optimizar la salud infantil,
- b) disminuir el estrés familiar (frecuentemente asociado con la necesidad de coordinar los servicios),
- c) eliminar el uso excesivo de servicios, particularmente las visitas a urgencias,
- d) disminuir los días de hospitalización.

Los niños seleccionados por el programa USK tienen: cuatro o más problemas médicos crónicos significativos, uso de múltiples especialistas médicos, uso de numerosos medicamentos o productos farmacéuticos raros, hospitalizaciones repetidas y/o visitas a la sala de emergencias, dependencia de tecnología y ausencia de otro servicio de coordinación de atención como programas de fibrosis quística o de trasplante de médula ósea. El equipo trabaja en múltiples contextos, a veces visitando el hogar del niño y la escuela. La visita a la escuela de un niño permite la colaboración con las enfermeras escolares y el personal educativo, a menudo con el fin de desarrollar un plan de apoyo individual que permita al niño permanecer en el ambiente escolar. Evaluar a los niños en sus hogares proporciona una imagen clara de la dinámica familiar, así como de las necesidades económicas y/o sociales. Esta profunda comprensión social ha permitido a este equipo evitar que algunos niños sean colocados en hogares de adopción o acogida al encontrar y coordinar alternativas (77).

### **1.4.2.4. Otras ocupaciones**

Además del tiempo dedicado a la atención directa de los pacientes, existe un aumento del tiempo dedicado a tareas como escribir cartas de necesidad médica, solicitar ayudas sociales, consultas telefónicas con familias y pacientes, discusiones con especialistas, valorar recursos comunitarios, formularios para solicitar procedimientos diagnósticos, terapias de alto coste y medicamentos de uso especial, órdenes mensuales de atención

## I. INTRODUCCIÓN

médica domiciliaria, formularios para el colegio, así como para la renovación de recetas, llegando incluso a un promedio de una hora por mes y paciente (29, 60).

Un estudio prospectivo realizado en una clínica pediátrica comunitaria encontró que el 73% de los encuentros de coordinación de atención involucraba contacto telefónico. Mientras que el contacto telefónico ahorra a las familias el tiempo y los gastos de una visita a la consulta, requiere un tiempo importante de los médicos, que a menudo no es reconocido ni pagado (55).

### 1.5. INGRESOS HOSPITALARIOS

#### 1.5.1. Hospitalización del niño con patología crónica compleja

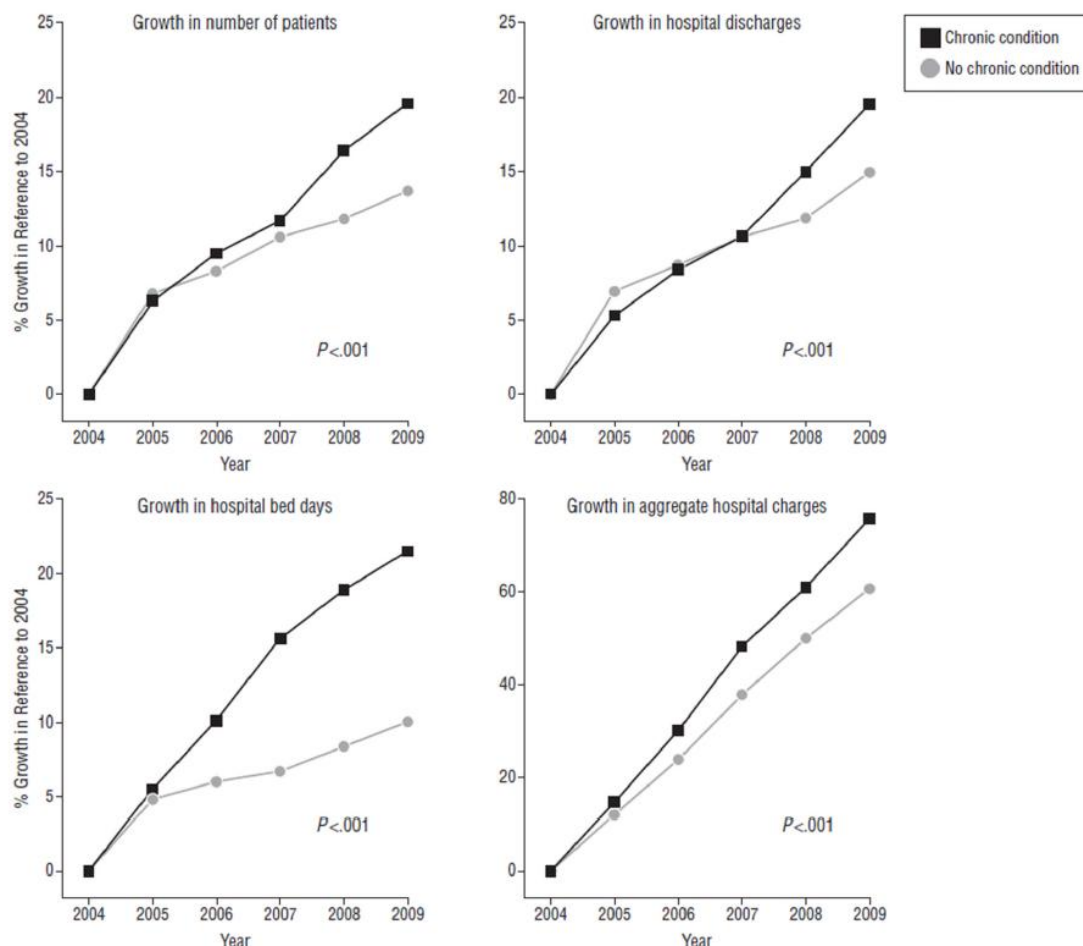
Entre todos los ingresos hospitalarios en EEUU (excluyendo aquellos relacionados con lesiones o accidentes) hasta los 17 años de edad, el porcentaje de ingresos relacionados con patología crónica se ha incrementado en los últimos 50 años, desde un 25% aproximadamente en 1962 hasta un 55% en el año 2000 (78). En otros países el total de ingresos en planta de hospitalización correspondiente a los niños con patología crónica varió entre 4,6 y 61% (18, 38, 47).

En otro estudio publicado por Berry et al. en el que se analizaba la incidencia de patología crónica entre los pacientes hospitalizados entre 2004 y 2009, se observó un aumento anual medio del 3,6% ( $\pm 1,6$  DE) en el número de pacientes hospitalizados que tenían una enfermedad crónica, en comparación con el 2,6% ( $DE \pm 2,4\%$ ) en los pacientes que no tenían una condición crónica. Entre 2004 y 2009, el tamaño de la cohorte de niños con afectación crónica aumentó en un 19,2% (de 155422 a 185245) en comparación con un 13,7% (de 126848 a 144270) para niños sin enfermedad crónica ( $p < 0,001$ ). En 2009, los niños con una afectación crónica representaron el 56,2% ( $n=185245$ ) de los pacientes, el 81,7% ( $n=1,8$  millones) de los días de hospitalización y el 86,1% (14,900 millones de dólares) de los gastos hospitalarios (figura 7) (22).

Comparando el número de ingresos a lo largo de estos años correspondientes a los NPCC se observa un incremento desproporcionado del número de ingresos de estos pacientes en comparación con el aumento de ingresos global. Los NPCC representaron en 2006 el 10,1% de las de las admisiones pediátricas en los Estados Unidos, el 26,1% del total de días de hospitalización y hasta el 40,6% del gasto sanitario pediátrico. (figura 4) (18). En 2009, estos porcentajes fueron aún mayores, representando los

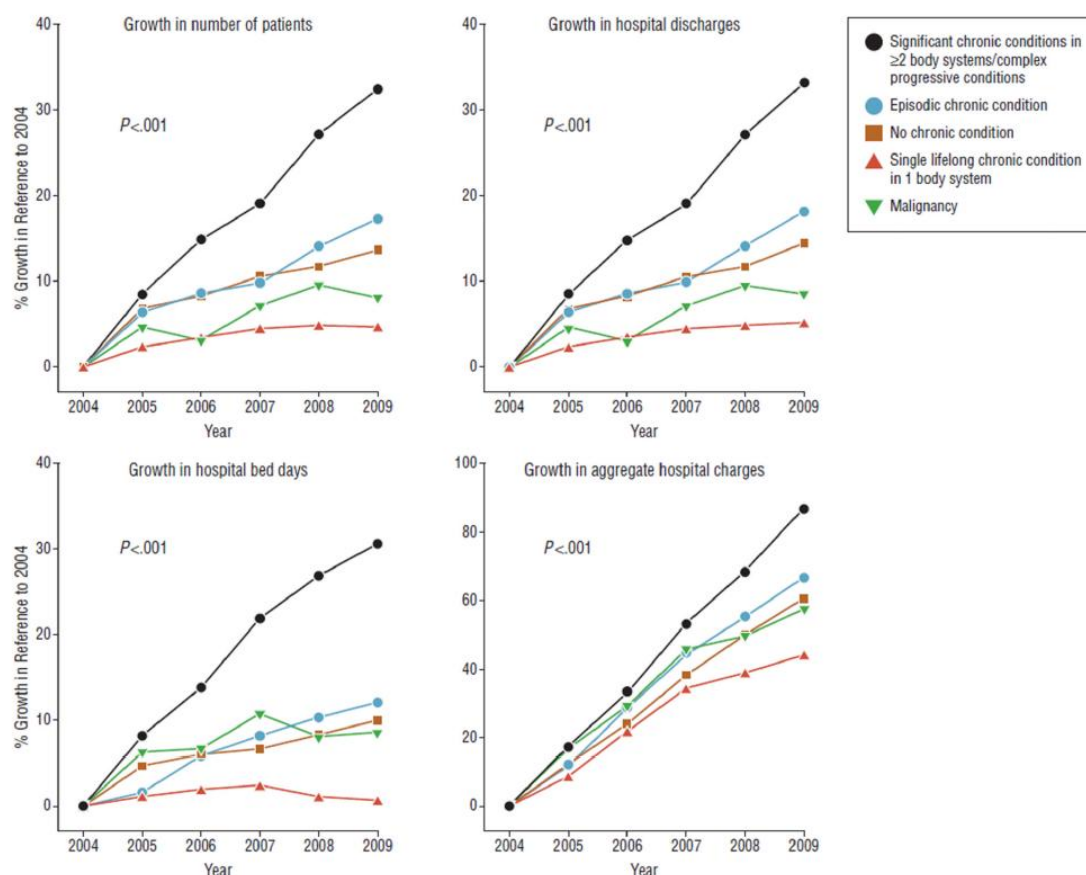
## I. INTRODUCCIÓN

NPCC el 19,2% (n = 63 203) de los pacientes, el 48,9% (n = 1,1 millones) de los días de hospitalización y el 53,2% (9,2 mil millones de dólares) de los gastos hospitalarios (figura 8) (22). Se estima que los NPCC tienen 3 veces más riesgo de ingreso hospitalario que los niños previamente sanos (33).



**Figura 7. Comparación del incremento del número total de pacientes, altas hospitalarias, estancias hospitalarias y gasto hospitalario, entre los pacientes con o sin condiciones crónicas.** Gráficas obtenidas de Berry et al. Health inequity in children and youth with chronic health conditions (79).

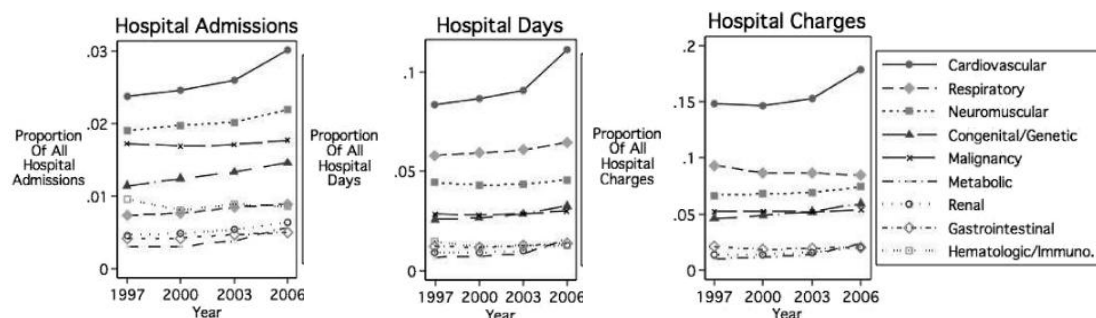
## I. INTRODUCCIÓN



**Figura 8. Comparación del incremento del número total de pacientes, altas hospitalarias, estancias hospitalarias y gasto hospitalario, entre los pacientes sin condiciones crónicas, condiciones crónicas no complejas y condiciones crónicas complejas (CCC).** Gráficas obtenidas de Berry et al. Health inequity in children and youth with chronic health conditions (79).

Según Simon et al. las categorías crónicas que, desde 1997 hasta 2006, aumentaron en número de ingresos, días de estancia hospitalaria y gasto económico, fueron las CCC cardiovascular, neuromuscular, congénita y metabólica, mientras que en las CCC respiratoria y hematológica no hubo incremento (figura 9) (18). Para Burns et al. se produjo un aumento desde 1991 hasta 2006, fundamentalmente en las CCC cardiovascular, nefrológica, y congénita, mientras que la CCC hematológica/inmunológica disminuyó y la neuromuscular y la gastrointestinal se mantuvieron estables en el tiempo (tabla 5) (62). Sin embargo, cuando se analizó el aumento de la prevalencia de una CCC en pacientes con otras múltiples CCC, el incremento se produjo en todas las categorías (tabla 6) (62).

## I. INTRODUCCIÓN



**Figura 9. Porcentajes de número de ingresos, días de estancia hospitalaria y gasto económico en función de las diferentes CCC entre 1997 y 2006.** Obtenido de Simon et al. Children with complex chronic conditions in inpatient hospital settings in the United States (18).

Categoría CCC	1991-1993	1994-1996	1997-1999	2000-2000	2003-2005	% cambio anual	p
Neuromuscular	121	119	111	109	112	-1,7	0,484
Cardiovascular	184	206	216	251	291	11,7	<0,001
Respiratorio	79	85	84	89	98	5,8	0,19
Renal	33	38	42	48	56	13,9	<0,001
Gastrointestinal	29	30	29	30	31	1,7	0,579
Hematología/Inmunología	93	103	92	82	79	-6,9	0,005
Metabólica	22	25	26	30	34	11,0	<0,001
Otros	70	77	82	92	107	11,6	<0,001
Malignidad	135	135	134	136	139	2,3	0,536

**Tabla 5. Tasas de hospitalización por cada 100000 niños en pacientes con una única CCC, entre 1991 y 2006.** Obtenida de Burns et al. Increasing prevalence of medically complex children in US hospitals (62).

### 1.5.2. Ingresos de los NPCC en Unidades especializadas en su seguimiento

Según Berry et al. representan tan sólo el 1,7% de los pacientes ingresados, el 3,8% del total de hospitalizaciones y el 5,5% del gasto hospitalario pediátrico (16). El 83% de los pacientes atendidos en estas unidades tienen 1 o más CCC y el 41% tienen 2 o más. Las condiciones CCC más frecuentes en los NPCC atendidos fueron neuromusculares (51,4%), cardíacas (28,3%) y congénita/genética (25,3%). Los diagnósticos

## I. INTRODUCCIÓN

neurológicos más frecuentes fueron convulsiones/epilepsia (32,7%), parálisis cerebral (23,8%) y alteraciones de cerebro/anomalía de la médula espinal (11,3%) (16).

Categoría CCC	1991-1993	1994-1996	1997-1999	2000-2000	2003-2005	% cambio anual	p
Neuromuscular	21	25	27	31	37	14,8	<0,001
Cardiovascular	50	61	70	84	105	18,6	<0,001
Respiratorio	20	26	31	38	50	22,9	<0,001
Renal	8	10	12	17	23	28,1	<0,001
Gastrointestinal	11	12	14	16	19	15,4	<0,001
Hematología/Inmunología	7	8	10	11	14	17,2	<0,001
Metabólica	5	7	8	10	13	23,8	<0,001
Otros	5	5	6	7	9	16,7	<0,001
Malignidad	8	10	11	13	15	17,4	<0,001

**Tabla 6. Tasas de hospitalización por cada 100000 niños en pacientes con una CCC principal y al menos 1 CCC más, entre 1991 y 2006.** Obtenida de Burns et al. Increasing prevalence of medically complex children in US hospitals (62).

### 1.5.3. Ingresos en unidades de Cuidados Intensivos

El 53% de los pacientes que ingresan en las unidades de cuidados intensivos (UCI) presentan condiciones crónicas complejas, y el 18,5% enfermedades crónicas no complejas. Se estima que el riesgo de ingreso no programado en UCI de pacientes con PCC es 3,3 veces superior al de los niños previamente sanos (53).

Entre los ingresos no programados en UCI se considera que un tercio serían ingresos evitables, principalmente en los NPCC sin dependencia de tecnología. De estos ingresos, el 55% se relacionan con la familia o con factores ambientales, como problemas en la supervisión del paciente, mal cumplimiento terapéutico, exposición al tabaco, etc. En un 64% de los ingresos evitables contribuyen también deficiencias en el sistema sanitario como una mala coordinación de los cuidados, la ausencia de programas de cuidados paliativos y una mala atención a la salud mental del paciente (tabla 7) (53).

## I. INTRODUCCIÓN

Grupos	Factores biológicos	Familia / Ambiente	Patología crónica	Patología aguda	Interacción patología crónica y evento agudo	Potencialmente prevenible	Cualquier evento prevenible
<b>Asistencia tecnológica</b> (N=36)	100%	8%	8%	8%	0	0	19%
<b>No asistencia tecnológica</b> (N=76)	100%	22%	9%	12%	1%	7%	38%
<b>Total</b> (N=112)	100%	18%	9%	11%	1%	4%	32%

**Tabla 7. Porcentaje de las diferentes categorías de causas desencadenantes de ingreso en cuidados intensivos pediátricos en NPCC.** Tabla obtenida de Dosa et al. Excess risk of severe acute illness in children with chronic health conditions (53).

### 1.5.4. El alta hospitalaria

Los NPCC son dados de alta tras los ingresos hospitalarios con indicaciones para su seguimiento ambulatorio, en muchas ocasiones por sus médicos de atención primaria. Éstos se enfrentan al reto de atender al paciente y sus familias, muchas veces sin la capacitación ni la compensación adecuadas (5). El desarrollo de programas de atención coordinada del paciente (y su familia) hospitalizado y ambulatorio, dirigidos por pediatras hospitalarios o pediatras generales en hospitales terciarios, es imprescindible. La adecuada comunicación entre la atención especializada y la atención primaria es básica para su funcionamiento (5).

Los NPCC requieren uso de terapias en su domicilio en un alto porcentaje, fundamentalmente en los casos de pacientes con patología neuromuscular y soporte tecnificado (81%) u otra CC y soporte (73%). Los servicios domiciliarios más empleados fueron la enfermería, la fisioterapia y la gestión de casos (38).

Para garantizar una mejor atención los NPCC requieren un seguimiento estrecho, con un incremento del número de visitas hospitalarias. La tasa de visitas es de 102,3 por cada 100 niños/año (60).

## I. INTRODUCCIÓN

### **1.5.5. Fallecimiento durante los ingresos**

Los ingresos de los NPCC representaron en 2006 el 43,2% de los ingresos que finalizaron con el fallecimiento del paciente según Simon et al. (18). La mortalidad durante el ingreso en los NPCC con una sola CCC y sin soporte tecnológico es del 2,2%, que aumenta hasta el 6,3% en los pacientes con  $\geq 2$  CCC. La mortalidad en los dos años tras el ingreso es de 1,7% si sólo tiene una CCC y de 7,6% en los pacientes con CC neurológica y con necesidad de soporte tecnificado (38).

Entre los pacientes fallecidos en UCI un 74% son NPCC. La mayoría de las categorías de CCC se asocian con un incremento en el riesgo de mortalidad, salvo la CCC respiratoria, gastrointestinal y reumatológica/traumatológica. Las CCC con mayor riesgo de mortalidad son la neurológica y la cardiovascular (80). El número de CCC también es importante, puesto que cuando son múltiples CCC el riesgo de fallecimiento aumenta, principalmente cuando es mayor de tres (81).

### **1.5.6. Reingresos**

El reingreso en el hospital es un evento de suma importancia pero complejo de analizar, ya que es el final de una secuencia de hechos relacionados con los pacientes, con cada hospital y con factores externos (82). Si bien existe mucha bibliografía sobre los factores de riesgo que conducen a la readmisión entre adultos, poco se sabe acerca de los reingresos en los niños. La readmisión temprana (antes de los 30 días tras el alta) en el hospital se considera un indicador de calidad de la atención (17, 83).

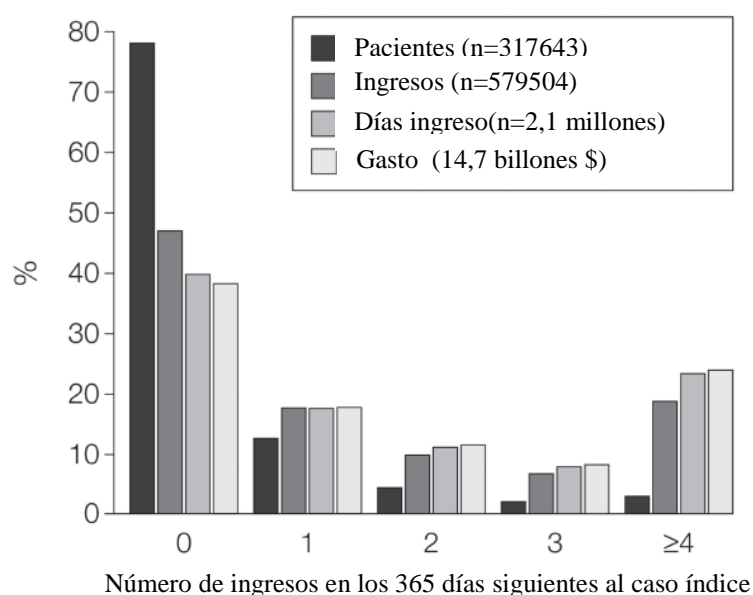
Se estima que los niños con 2 o más ingresos representaron sólo el 4% de las estancias hospitalarias en 1962, en comparación con aproximadamente el 25% en 2003, lo que refleja fundamentalmente el aumento de las CCC (2).

#### 1.5.6.1. Reingresos antes del año

Para el análisis de los reingresos hospitalarios lo primero es definir el tiempo de seguimiento. Cuando se considera el primer año tras el alta hospitalaria los reingresos son especialmente importantes porque representan un elevado porcentaje (18,8%) de los ingresos pediátricos, y entre 23,4% y 66% de los días de hospitalización pediátrica (figura 10) (17, 48).



## I. INTRODUCCIÓN



**Figura 10. Número de pacientes, ingresos, días de hospitalización y gasto hospitalario en función del número de ingresos durante un año.** Obtenida de Berry et al. Hospital utilization and characteristics of patients experiencing recurrent readmissions within children's hospitals (17).

Los niños con CCC tienen mayor riesgo de reingreso que la población pediátrica general. Entre las CCC las más representadas en los pacientes con reingreso hospitalario son la neuromuscular, cardiovascular y malignidad (48). Los adultos jóvenes (>18 años) con CCC neuromuscular pueden ser particularmente vulnerables, con uso excesivo de hospitalizaciones durante la transición (84, 85).

Aquellas características que aumentan la complejidad de los cuidados de los NPCC también se relacionan con el número de reingresos en el primer año, como la necesidad de soporte tecnificado, el número de fármacos, etc. (16, 86)

### 1.5.6.2. Reingresos en los primero 30 días

Los reingresos tempranos (antes de los 15-30 días tras el alta) tienen habitualmente relación directa con la atención y/o la planificación de cuidados durante la hospitalización previa (87). En los primeros 15-30 días la tasa de reingreso en la población pediátrica varía entre el 5,4 y el 9%, siendo superior en los pacientes con patología crónica, hasta el 9,5-14,4% (17, 48, 83, 88-92).

## I. INTRODUCCIÓN

Entre los NPCC, el número de CCC y la necesidad de asistencia tecnológica son factores que aumentan el riesgo de ingreso hasta el 23,7% en los NPCC de mayor complejidad (38, 83, 91, 92). Otros factores relacionados son el número de fármacos y la duración de la estancia previa (86).

### 1.6. SOPORTE TECNIFICADO

En los últimos años, en paralelo al aumento de supervivencia de los NPCC, existe un incremento en el desarrollo de dispositivos técnicos portátiles que cumplen el objetivo de sustituir funciones vitales de los pacientes (44). Además del aumento de NPCC, otras posibles razones para el aumento del soporte tecnificado son: una creciente base de evidencia sobre la eficacia, mejoras en la tecnología y el diseño de elementos específicos para la edad pediátrica (93). Estos dispositivos pueden ser acomodados en ambientes domésticos y operados por cuidadores capacitados y no sólo por el personal sanitario (49, 94).

La mejor definición para el soporte tecnificado es la de un dispositivo médico para compensar la pérdida de función de un órgano vital y/o la monitorización continua de un paciente para avisar de un empeoramiento clínico o de la muerte del paciente. Otra definición menos empleada en la literatura sería la realizada por Feudtner et al., en la que indica que el paciente dependiente de tecnología es aquel en el que el fallo o cese de un dispositivo o fármaco que está usando tendrá como consecuencia probable la necesidad de hospitalización (44).

En un estudio en Reino Unido entre 1996 y 1998 se observó que entre 24649 pacientes pediátricos casi el 7% eran niños dependientes de tecnología. Las patologías con mayor porcentaje de pacientes con indicación de soporte tecnológico fueron la leucemia, las alteraciones del SNC, las cardiopatías congénitas y los trastornos digestivos (tabla 8). Por edades fueron los menores de 1 años y los preescolares de 1 a 2 años los que mayor necesidad de soporte tecnificado tuvieron (tabla 9) (49).

Cada vez son más los NPCC ingresados en el hospital para procedimientos invasivos e iniciación de soporte tecnificado para mantener la salud (17, 43). La necesidad de realización de gastrostomía, traqueostomía y/o válvula de derivación, es 60, 80 y 180 veces superior a los niños sanos (18). Los NPCC representan el 72,7% de los pacientes

## I. INTRODUCCIÓN

con gastrostomías, el 75,3% de los pacientes traqueostomizados y el 91,8% de los niños con VDVP (18). El porcentaje de pacientes con soporte tecnológico también depende del número de CCC, de modo que los pacientes con múltiples CCC tienen más soporte que los pacientes con una única CCC. La gastrostomía es el principal soporte tecnificado tanto en los pacientes con múltiples CCC como en aquellos con patología neurológica, con un 47% de niños con gastrostomía realizada (38).

CCC principal	Dependencia tecnología %	Número de pacientes
Cáncer	13,7	761
Leucemia	21,6	440
Otras discrasias sanguíneas	12,3	308
Trastornos SNC	9,2	760
Cardiopatía	18,1	833
Fibrosis quística	15,7	369
Asma	12,5	798
Otra patología respiratoria	50,2	642
Enfermedad renal	12,8	273
Enfermedades digestivas	26,6	158
Trastornos alimentarios	22,1	290
Defectos neonatales	18,8	218
Total	6,8	24625

**Tabla 8. Condiciones crónicas complejas (CCC) asociadas con dependencia de tecnología entre 1996 y 1998.** Obtenida de Glendinning et al. Technology-dependent children in the community: definitions, numbers and costs (49).

Edad	Dependencia tecnología (%)	Número
<1	26	2715
1-2	11	2855
3-4	4	7877
5-7	3	4441
8-10	3	3306
11-16	3	3455
Total	6,8	24649

**Tabla 9. Dependencia de tecnología según la edad.** Obtenida de Glendinning et al. Technology-dependent children in the community: definitions, numbers and costs (49).

## I. INTRODUCCIÓN

A continuación se describen los diferentes tipos de asistencia tecnológica más característicos de los NPCC.

### **1.6.1. Nutricional**

El estado nutricional de los pacientes debe ser evaluado periódicamente debido al mayor riesgo de enfermedades relacionadas con la desnutrición, aumento de morbilidad y mortalidad (95). Los ingresos ofrecen una buena oportunidad realizar una adecuada valoración nutricional. De igual manera, en el momento de la hospitalización es importante definir junto con la familia los detalles de la alimentación (96):

- vía de alimentación: vía oral, sonda, enterostomía...
- ayudas a la alimentación: tazas adaptadas, cucharas y/o tetinas especiales, técnicas de estimulación oral o colocación determinada.
- contenido: alergias e intolerancias, alimentación diversificada, textura alterada, fórmulas poliméricas, hipercalóricas...
- pauta de alimentación: fraccionada, continua...

Un soporte nutricional adecuado puede restaurar el crecimiento, normalizar el peso, mejorar la salud y la calidad de vida, reducir la frecuencia de hospitalizaciones, disminuir la irritabilidad y la espasticidad, mejorar la conexión con el medio, mejorar la cicatrización de heridas y la circulación periférica, disminuir la frecuencia de aspiraciones y mejorar el reflujo gastroesofágico (RGE) de los NPCC (95, 97-99). La participación temprana de un equipo multidisciplinario con médicos, enfermeras, nutricionistas, fonoatras, logopedas, psicólogos y trabajadores sociales es esencial para prevenir los resultados adversos asociados con la dificultad para la alimentación y la malnutrición (95).

Los NPCC pueden requerir soporte tecnológico para la alimentación mediante la utilización de sondas para la alimentación enteral. Aunque inicialmente puede tratarse de sondas transitorias, cuando requieren de dicho soporte a largo plazo es habitual la realización de gastrostomía, gastroyeyunostomía o yeyunostomía (95, 96).

## I. INTRODUCCIÓN

Las principales indicaciones para los tubos de enterostomía son:

- a) Problemas mecánicos: trastornos deglutorios, cuadros obstructivos por estenosis o atresia en cualquier punto del tracto digestivo (97). El trastorno de la deglución es un problema muy común en los NPCC con patología neurológica. Hasta el 90% de los menores de un año con parálisis cerebral infantil presentan disfunción deglutoria. Una succión débil, dificultad para la lactancia, para beber líquidos, masticar sólidos, atragantamientos, etc. son síntomas comunes en estos pacientes (100). Una adecuada postura durante la ingesta y el uso de espesantes también pueden ayudar con los problemas deglutorios.
- b) Consumo inadecuado/insuficiente de calorías mediante la alimentación oral (97). Los pacientes con mayor afectación neurológica no pueden no poder comunicar sus necesidades, el hambre, sus preferencias alimentarias y saciedad. Son los cuidadores los responsables de regular su consumo dietético. Es frecuente que sobreestimen la ingesta energética del niño y subestimen el tiempo dedicado a alimentar al niño (95).
- c) Trastornos metabólicos que requieren nutrición constante.
- d) Requerimientos nutricionales con dietas desagradables rechazadas por el niño, así como rechazo de la medicación necesaria.
- e) Cuadros obstructivos que requieren la evacuación del contenido gástrico.

La gastrostomía favorece la ganancia ponderal de los pacientes, así como la recuperación de una línea adecuada de ganancia estatural, mejora su estado de salud global y reduce el tiempo destinado a la alimentación (97, 101). La yeyunostomía y la gastroyeyunostomía se emplean ante cuadros obstructivos a nivel gástrico (mecánicos o funcionales), así como en pacientes con reflujo gastroesofágico severo con alto riesgo de aspiración y que son malos candidatos a la realización de funduplicatura (95).

### **1.6.2. Respiratorio**

#### **1.6.2.1. Traqueostomía**

El avance tecnológico y la mayor supervivencia de determinadas enfermedades ha supuesto que tanto la necesidad como las indicaciones de la traqueotomía en pediatría hayan cambiado considerablemente en los últimos 30 años, convirtiéndose en un procedimiento relativamente común (hasta 5000 traqueostomías realizadas anualmente

## I. INTRODUCCIÓN

en EEUU) (102). La atención a los niños traqueostomizados supone un gasto anual en EEUU superior a los 2,9 billones de dólares (103).

En el pasado, la indicación de traqueotomía era principalmente el compromiso de vía aérea secundario a infecciones como epiglotitis y/o crup. En la actualidad, las principales indicaciones de las traqueostomías son la presencia de obstrucción de vía aérea superior, 55-72%, seguida de la necesidad de una ventilación mecánica prolongada (15-35%), la protección frente aspiraciones (2%) o la necesidad de mejorar el aclaramiento pulmonar (2%) (103-107). Cada vez se realizan las traqueostomías de forma más precoz. En los NPCC, hasta el 60-80% de los pacientes traqueostomizados asocian dos o más CCC, principalmente en pacientes con la CC neurológica y la enfermedad pulmonar crónica (107-110).

Entre los pacientes con cardiopatías congénitas la traqueostomía es una opción terapéutica ante el fracaso de extubación postcirugía y la necesidad de ventilación mecánica prolongada. Las principales indicaciones de traqueostomía en estos pacientes son la traqueomalacia con necesidad de ventilación mecánica (VM), la estenosis subglótica, la insuficiencia cardíaca, la parálisis de cuerdas vocales, la parálisis diafragmática, etc. Es destacable que hasta el 40-62% de los pacientes con cardiopatías congénitas que requiere traqueostomía padecen cuadros sindrómicos (111-113).

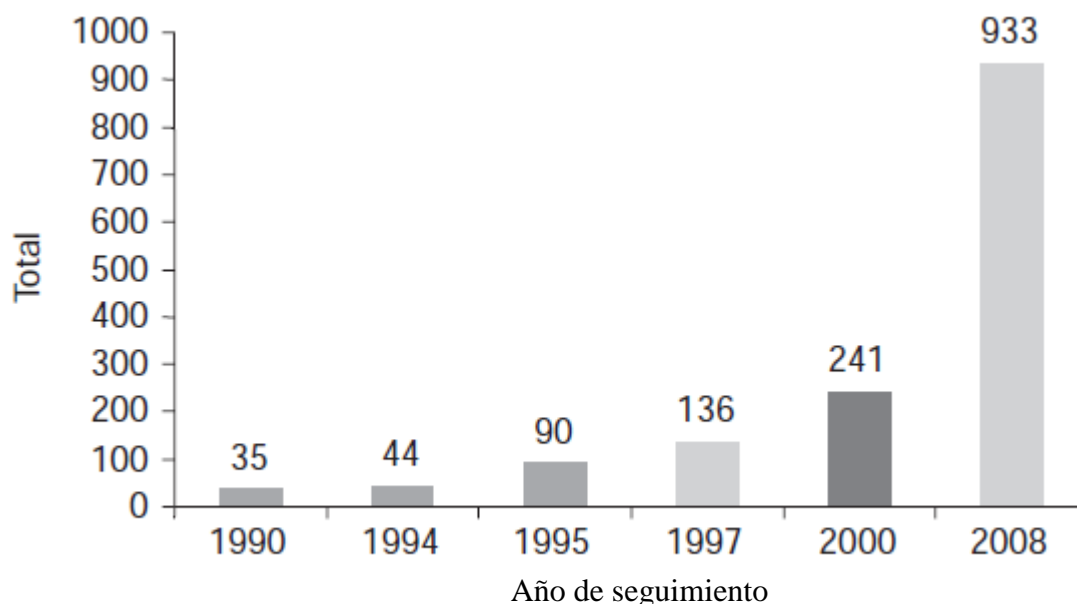
### **1.6.2.2 Ventilación mecánica**

La ventilación mecánica en la infancia se ha incrementado en las últimas décadas, contribuyendo a un incremento en la supervivencia infantil (figura 11) (47, 94, 114-116). Los avances técnicos en los ventiladores domésticos y en los equipos de monitorización para uso pediátrico han permitido que los niños con problemas respiratorios más complejos no requieran permanecer ingresados en medios hospitalarios, sino que estos niños puedan ser dados de alta para seguir tratamiento domiciliario (94, 117, 118).

La principal indicación de ventilación mecánica en la infancia varía según los trabajos revisados. La mayoría coinciden en que la principal indicación es la condición neuromuscular, hasta el 78,2% de los pacientes (93, 94, 114, 117). Otras series, como la de Feudtner et al., y la de Baker et al. indican que son los pacientes con condiciones

## I. INTRODUCCIÓN

crónicas renal y respiratoria los que requieren en un mayor porcentaje ventilación mecánica (42, 119).



**Figura 11. Número de pacientes pediátricos con ventilación mecánica en Gran Bretaña entre 1990 y 2008.** Obtenido de Wallis et al. Children on long-term ventilatory support: 10 years of progress (94).

El aumento de ventilación mecánica domiciliaria en pacientes pediátricos tiene importantes implicaciones para los padres de los niños (estrés, pérdida de trabajo...) (120), para los servicios sanitarios locales, para la atención domiciliaria y para la comunidad en general (94). En algunos países europeos como Francia e Italia la atención de la mayoría de estos pacientes se concentra en unos pocos centros altamente capacitados a pesar de los posibles problemas geográficos que puede originar esta distribución de los pacientes (117, 121). Esto es debido a la demostración de que el mejor resultado para los pacientes que reciben en casa ventilación mecánica viene de centros especializados que tienen la experiencia colectiva para identificar y resolver la gran variedad de problemas que estos pacientes pueden experimentar, junto con los recursos para resolverlos. Es importante señalar que conforme se ha incrementado el número de NPCC que utiliza ventilación mecánica en el hogar, con aumento de la supervivencia, han sido publicadas guías para la optimización de su manejo (93).

## I. INTRODUCCIÓN

### a) Ventilación mecánica no invasiva (VNI)

El principal desarrollo de la VNI en los NPCC se ha producido en los pacientes con enfermedad neuromuscular. Su uso ha demostrado que aumenta la supervivencia (40% llegan a edad adulta) e incluso ha cambiado la causa más habitual de éxitus en algunos grupos de pacientes (93, 94).

También es importante destacar que la mayor experiencia de unidades con la VNI ha hecho que pacientes que hace décadas se hubieran manejado con ventilación mecánica invasiva (VMI) a través de traqueostomía en la actualidad se pueden tratar mediante VNI, lo cual representa una considerable simplificación de su atención (94).

El inicio de la VNI se produce en la mayoría de los casos, 76%, durante la hospitalización (15% en UCI) (93). La interfase más empleada inicialmente es la nasal (65%) y los modos más habituales de ventilación en pacientes con VNI son la ventilación controlada por presión o la presión positiva continua en vía aérea (117).

### b) Ventilación mecánica invasiva

La decisión de iniciar una ventilación vía traqueostomía se toma a menudo en hospitalizaciones que se prolongan hasta obtener la atención médica necesaria, capacitar a los cuidadores, adaptar el hogar y coordinar complejo cuidado ambulatorio. En general, la primera parte del ingreso se realiza en UCI y sólo se traslada a planta de hospitalización cuando se ha logrado la estabilidad del paciente (119).

En adultos, hay trabajos que recomiendan la traqueostomía desde el segundo día de VMI si ya se prevé una ventilación mecánica prolongada. La realización de la traqueostomía en los primeros 14 días de VM en UCI ha demostrado relacionarse de forma significativa con menores estancias medias en UCI (29 frente a 52 días), menores estancias totales hospitalarias (58 frente a 114 días) y menores tasas de neumonías asociadas a ventilación mecánica. No existen diferencias significativas respecto a la mortalidad según el tiempo de realización de la traqueostomía (122).

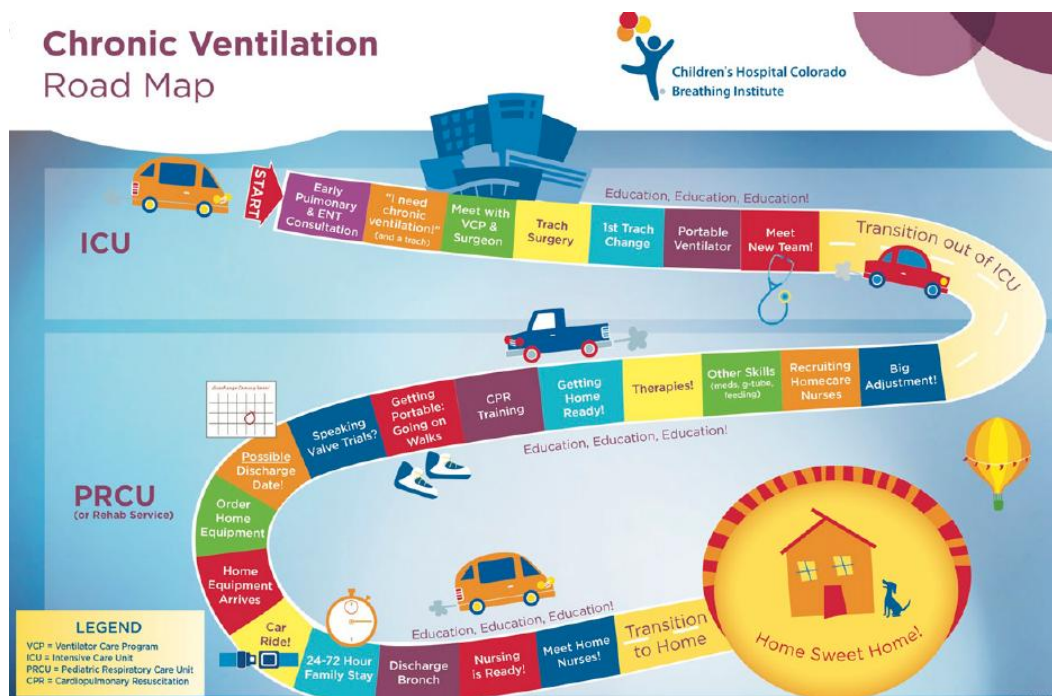
En la infancia es difícil definir cuanto se considera ventilación prolongada debido a que algunos lactantes toleran la intubación por semanas o meses sin daños evidentes sobre la



## I. INTRODUCCIÓN

laringe. Sin embargo siempre hay que tener en cuenta que largos períodos de intubación pueden alterar el normal desarrollo laringotraqueal. Además, la indicación de la traqueostomía también se ve retrasada porque supone el cambio de mentalidad de enfermedad aguda a paciente crónico, y también porque el número de complicaciones es mayor en la infancia debido al menor calibre de la vía aérea y de las cánulas empleadas (104, 106, 123). Está demostrado que en los familiares de estos pacientes se produce un aumento significativo de estrés y otros problemas emocionales, que habitualmente mejoran a partir de los dos años del inicio de la VMI (115).

La creación de programas multidisciplinarios coordinados, así como guías clínicas para la atención de estos pacientes logra disminuir la estancia media global hasta un 42% y el tiempo de hospitalización en planta un 56% (figura 12). También existe tendencia a la disminución de la mortalidad (17% a 1%) y la disminución de la necesidad de reingresos (reducción del 47%), sin que las diferencias sean estadísticamente significativas (119).



**Figura 12. Ejemplo de un programa de manejo del niño con ventilación mecánica invasiva.** Obtenido de Baker et al. A Standardized Discharge Process Decreases Length of Stay for Ventilator-Dependent Children (119).

## I. INTRODUCCIÓN

### **1.6.3. Acceso venoso central**

Los NPCC requieren accesos venosos centrales para la administración intravenosa de fármacos, fluidoterapia y/o nutrición parenteral, de forma continua o intermitente (124). También pueden precisarlo por la necesidad de tener garantizado un acceso venoso en caso de complicaciones o necesitar extracciones frecuentes para el control de su enfermedad de base (96, 124).

Existe una amplia gama de catéteres venosos centrales (CVC) disponibles. La elección del tipo de CVC se realiza fundamentalmente en base a la duración que se estime necesaria (corto, medio o largo plazo), riesgo de resultados adversos, tratamiento (por ejemplo, hemodiálisis), frecuencia de uso y disponibilidad de venas. En general se considera que los catéteres venosos de inserción periférica se utilizan para períodos medios de 4-6 semanas, con un promedio de 16,6 a 72,7 días, los CVC tunelizados y los totalmente implantados se eligen para su uso durante meses o años (96, 124, 125).

La inserción de CVC se asocia con un 7-18% de complicaciones, como neumotórax, hemorragia, punción arterial y arritmia cardíaca (126, 127). El fallo y las complicaciones de los catéteres de acceso venoso central (CVC) suponen la interrupción de tratamiento médico necesario hasta en el 25% de los CVC en la infancia (IC95%: 20,9% – 29,2%).

### **1.6.4. Neurológico**

Las válvulas de derivación (VD) de líquido cefalorraquídeo (128) se emplean para tratar el aumento de la presión intracraneal. Las válvulas se nombran basándose en sus ubicaciones de inserción proximal y distal. La mayoría se originan en los ventrículos laterales, aunque también pueden originarse en otras localizaciones como el tercer o cuarto ventrículos o en cavidades quísticas, bien intracraneales como espinales. Del mismo modo, la mayoría de las VD terminan en la cavidad peritoneal, sin embargo existen otras localizaciones como la aurícula derecha, el espacio pleural, la vesícula biliar, el uréter, la vejiga urinaria, la médula ósea, la mastoides, el conducto torácico y la trompa de Falopio (96).

Las válvulas de derivación modernas también pueden incorporar depósitos para el líquido cefalorraquídeo para permitir la toma de muestras de líquido cefalorraquídeo (128) y la instilación de fármacos, dispositivos antigravitatorios para evitar la salida excesiva de LCR, y sistemas de programación externa (96, 129).

## I. INTRODUCCIÓN

Las principales complicaciones incluyen el mal funcionamiento de la VD, que conduce a un drenaje inadecuado del LCR y secundariamente a un aumento de la presión intracraneal (130), la infección que puede conducir secundariamente al mal funcionamiento, y el sobredrenaje que puede conducir a un colapso ventricular.

### **1.7. MORTALIDAD**

Los niños con condiciones crónicas de salud presentan en ocasiones un curso evolutivo que lleva hasta su fallecimiento. Según lo recomendado por la Academia Americana de Pediatría y el Instituto de Medicina, la atención pediátrica a NPCC, fundamentalmente al final de la vida, debe enfocarse desde un modelo mixto o complementario de atención, desde la búsqueda de la cura o la prolongación de la vida a la búsqueda de la mejoría de calidad de vida (41).

Entre 1979 y 1997 fallecieron en EEUU 1,75 millones de personas con edades comprendidas entre el nacimiento y los 24 años. Del total de fallecimientos un 5% se atribuyeron a cáncer, un 16% a condiciones crónicas complejas (CCC) diferentes del cáncer, 43% a accidentes y un 37% a todas las demás causas de muerte.

#### **1.7.1. Atención hospitalaria al final de la vida**

El conocimiento de la atención hospitalaria recibida por los pacientes y sus familias al final de la vida posibilita identificar posibles puntos de mejora en la atención pediátrica paliativa, el final de la vida y el duelo (41).

Según Feudtner et al., entre los pacientes fallecidos por una CCC, el 100% de los lactantes y el 84% de los adultos jóvenes fueron hospitalizados en algún momento de su último año de vida. Este último ingreso acabó con el fallecimiento en un 84% de los lactantes y el 55% de los adultos (41).

La duración media del ingreso del fallecimiento varía entre 8 y 21,4 días en los pacientes con CCC, mayor que la de los pacientes previamente sanos (41, 43). Los NPCC con ingresos finales más prolongados fueron los que tuvieron CCC respiratoria, inmunológica/hematológica y aquellos con tres o más CCC, en estos últimos la estancia media de ingreso se prolongó hasta los 75 días (42, 43).

## I. INTRODUCCIÓN

El 79% de los NPCC reciben atención en la UCI en el último año de vida, con una mediana de 7 días de estancia (IQ: 1-21). El número de días de la UCI fue mayor en niños con afectación renal y menor en los pacientes con malignidad. En los NPCC que tenían más de tres CCC el número de días en UCI aumentó hasta 12 días (IQ: 3-35) frente a los 3 días (IQ: 1-11) si sólo había una CCC según Ananth et al. (43). Durante el último ingreso del paciente la mediana de la estancia en UCI fue de 3 días.

### **1.7.2. Cuidados paliativos (CP)**

Los NPCC presentan mayor fragilidad que los pacientes sanos, mayor mortalidad. El conocimiento de los pacientes es imprescindible para poder trazar un plan con las familias, un plan en el que se contemple la posibilidad de fallecimiento. Existen trabajos enfocados en encontrar alguna herramienta capaz de predecir el riesgo de fallecimiento en los pacientes con CCC tanto durante los ingresos como tras el alta hospitalaria. El número de hospitalizaciones que requiere, la duración de estos ingresos, el soporte tecnificado o el número y el tipo de CCC que padecen, son factores claves para predecir el pronóstico del paciente (131). Precisamente son estas mismas variables, junto a la necesidad de ingreso en UCI las relacionadas con necesidad de atención por unidades de cuidados paliativos (132).

Los NPCC con mayor riesgo de fallecer pueden beneficiarse de unos adecuados cuidados paliativos. Esta consideración hace que los principales objetivos para el manejo de los pacientes sean (58):

- a) Manejar los síntomas y aliviar la aflicción física, emocional, psicológica y social.
- b) Ayudar a los niños con condiciones crónicas y debilitantes, y sus hermanos y familias, a realizar una vida lo más normal posible, a mejorar su calidad de vida.
- c) Apoyar a los niños, familias y cuidadores en la toma de decisiones. Favorecer la participación activa de los pacientes en las decisiones relacionadas con su cuidado, en evitar intervenciones médicas no beneficiosas.
- d) Preparar al NPCC y su familia para la muerte, apoyándolos durante los últimos meses de vida, así como durante el duelo.

## I. INTRODUCCIÓN

Para poder desarrollar correctamente unos cuidados paliativos en los NPCC subsidiarios es fundamental contar con el equipo necesario para manejar todos estos puntos, por lo que además del personal médico y de enfermería capacitados, se necesita incluir un trabajador social y un psicólogo, en ocasiones también puede ser necesario un asistente espiritual (19, 41, 133).

Aunque los programas CP típicamente se dirigen a pacientes con enfermedades con disminución de la esperanza de vida, no se limitan a la atención de la última etapa, si no que en muchas ocasiones atiende las necesidades del paciente durante tiempos prolongados (132, 134). La atención por CP mejora la calidad de vida y disminuye el estrés del paciente y la familia (58).

### **1.8. REPERCUSIÓN FAMILIAR**

No es posible hablar de hogar medicalizado, de atención integral al paciente y su familia, sin valorar la repercusión que tiene un NPCC en el seno familiar. Los NPCC requieren mayor cantidad de atención ambulatoria y de servicios de emergencias, suponen las mayores exigencias sobre el tiempo y la economía de sus familias.

Más de la mitad de las familias tienen al menos un miembro con reducción laboral para atender al paciente, el 20% tienen un familiar dedicado exclusivamente 11 o más horas a la semana, y casi el 40% tienen problemas financieros resultantes de la condición del niño (12). El absentismo laboral originado en la necesidad de cuidados del paciente es elevado, hasta el 36% de los familiares requieren al menos 4 días de baja al mes por cuidado del niño, ingreso hospitalario, etc. (135).

La pobreza es mayor en las familias con niños con CCC que entre los adultos enfermos. Es imprescindible abordar los problemas sociales y económicos de las familias pues tienen repercusión directa sobre los cuidados y el estado de salud del niño (136).

Debido al potente impacto de los NPCC sobre sus cuidadores existe un incremento del estrés (137), empeoramiento de la salud (138, 139), problemas de pareja (140), problemas laborales y económicos (141), así como problemas de integración en la sociedad. En total, 53,8% de las madres y 30% de los padres refieren problemas de salud mental significativos, y hasta un 23,8 % de hermanos sanos presentan problemas de comportamiento y emocionales.

## II. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

## II. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

## II. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

### **HIPÓTESIS Y OBJETIVOS**

#### **2.1. HIPÓTESIS**

La Unidad de Patología Compleja supone una herramienta capaz de coordinar y gestionar de forma eficaz la atención de pacientes con patología crónica compleja.

#### **2.2. OBJETIVOS**

##### **Objetivo principal**

Describir la utilidad de la Unidad de Patología Compleja en la coordinación y manejo de los pacientes con patología crónica compleja.

##### **Objetivos secundarios**

- Describir las características clínicas de los pacientes atendidos por la Unidad de Patología Compleja.
- Determinar los factores que aumentan el consumo de recursos hospitalarios en los niños con patología crónica compleja: necesidad de ingreso hospitalario, duración de la hospitalización, necesidad de UCI y reingreso.
- Evaluar las causas de ingreso hospitalario.
- Analizar los factores que influyen en el fallecimiento de los niños con patología crónica compleja.
- Evaluar el tratamiento farmacológico de los pacientes.
- Analizar el soporte tecnificado de los pacientes.

## **III. MATERIAL Y MÉTODOS**



### III. MATERIAL Y MÉTODOS

#### MATERIAL Y MÉTODOS

##### 3.1. Diseño del estudio

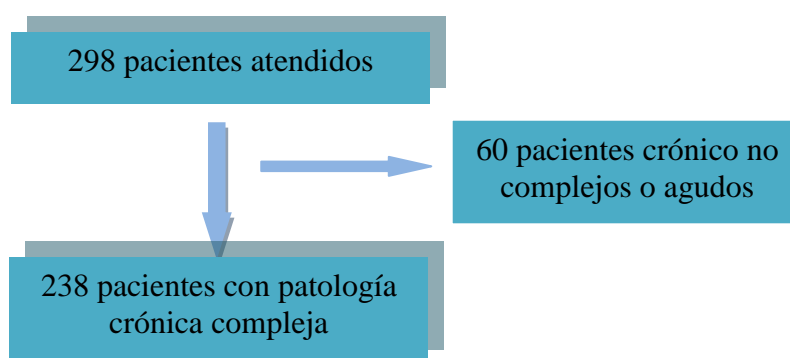
Estudio descriptivo observacional retrospectivo de los pacientes atendidos por una Unidad de Patología Compleja desde el 1 de enero de 2014 hasta el 31 de diciembre de 2016. La realización del proyecto fue aprobada por el Comité Ético de Investigación Clínica del Hospital Universitario La Paz.

##### 3.2. Ámbito del estudio

El estudio se ha realizado en la Unidad de Patología Compleja del Hospital Universitario La Paz de Madrid. Se trata de un hospital de tercer nivel de alta complejidad asistencial. La Unidad de Patología Compleja cuenta con 6 habitaciones de hospitalización para el paciente y un acompañante. Dispone de una consulta externa que atiende en horario de mañana todos los días laborables y presta también su atención mediante interconsulta a los servicios médicos que lo soliciten.

##### 3.3. Sujetos de estudio

Se incluyeron aquellos pacientes que cumplen la definición de paciente con patología crónica compleja de Feudtner modificada por Simon et al., (24), mediante el uso de códigos de diagnóstico de la CIE-9 CM, de todas las edades, atendidos en al menos una ocasión en la Unidad de Patología Compleja en el período indicado. Pacientes de 18 años o más fueron incluidos porque muchos pacientes con condiciones crónicas continúan usando la Unidad de Patología Compleja como unidad coordinadora de su atención.



**Figura 13. Sujetos de estudio.**

##### 3.4. Recogida de datos

Se elaboró una base de datos única para la inclusión de todos los pacientes del estudio. Se diseñó una base de Access para la recogida de datos. La obtención de los mismos se

### III. MATERIAL Y MÉTODOS

realizó mediante la revisión retrospectiva de los informes de los ingresos y de las consultas externas de la Unidad de Patología Compleja, así como de los informes del resto de servicios implicados en el seguimiento de cada paciente, o de las intervenciones quirúrgicas a las que hubieran sido sometidos.

#### 3.5. Definiciones

- Niño con patología crónica compleja: definimos como un paciente que cumple una de estas condiciones: (a) presencia de 2 o más condiciones crónicas complejas (CCC), de evolución crónica que duren por lo menos 12 meses (a menos que la muerte intervenga), e involucren a varios sistemas de órganos diferentes o un órgano con suficiente gravedad como para requerir atención pediátrica especializada y probablemente algún período de hospitalización en un centro de atención terciaria; o (b) una condición progresiva, debilitante, que se asocia con una disminución de la esperanza de vida; o (c) una CCC dependiente de tecnología al menos 6 meses; o (d) malignidad (excluidas si remisión superior a 5 años).
- CCC principal: es la condición primaria más severa, la que es responsable del resto de condiciones crónicas, las antecede y/o mayor gasto genera.
- Soporte tecnológico: dispositivo médico para compensar la pérdida de función de un órgano vital y/o la monitorización continua de un paciente para avisar de un empeoramiento clínico o de la muerte del paciente.
- Cuidados paliativos: conjunto coordinado de acciones en el ámbito sanitario dirigido al cuidado integral y activo de los pacientes cuya enfermedad no responde al tratamiento curativo, siendo primordial el control del dolor y de otros síntomas, así como de los problemas psicológicos, sociales y espirituales.
- Osteoporosis: enfermedad ósea que se caracteriza por una disminución de la densidad del tejido óseo y tiene como consecuencia una fragilidad exagerada de los huesos. Por densitometría se considera osteoporosis en niños cuando el Z-score es inferior a -2 y en adultos cuando el T-score es inferior a -2,5.
- Enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE). Paso retrógrado sin esfuerzo del contenido gástrico a la boca, que se produce con una frecuencia e intensidad suficientes como para superar la capacidad defensiva de la mucosa esofágica y

### III. MATERIAL Y MÉTODOS

provocar un cuadro con sintomatología variable, evidente o silente, típica o atípica, con repercusiones clínicas.

- Trastorno mental: colección de síntomas (conductuales o psicológicos) que causa a una persona discapacidad o malestar en el desempeño social, personal o laboral. La discapacidad intelectual y/o el trastorno del lenguaje asociados a daño neurológico conocido no han sido incluidos (142-144).
- Patología bucodental: se ha incluido la patología gingival, dentaria, problemas oclusales y patología crónica de las mucosas.

#### 3.6. Variables del estudio

##### a) Variables sociodemográficas:

*Datos de filiación del paciente*: se asignó un número único y exclusivo a cada paciente incluido en la base de datos. No se incluyó en la base de datos información adicional que pudiera revelar la identidad de los pacientes reclutados.

*Datos demográficos*: se recogieron sexo, hospital de referencia, servicio de procedencia, fechas de inicio y fin de seguimiento

##### b) Variables clínicas

Se registraron las siguientes:

- Condiciones crónicas complejas: principal y secundarias. Se clasificaron en cardiovascular, respiratoria, neuromuscular, renal, gastrointestinal, hematológica o inmunológica, metabólica, otras enfermedades congénitas o genéticas, neonatal y malignidad.
- Patología crónica compleja. Se clasificó en las siguientes enfermedades: malformaciones cerebrales y de la médula espinal, retraso mental, enfermedad degenerativa SNC, parálisis cerebral infantil, epilepsia, distrofias musculares y miopatías, malformaciones corazón y grandes vasos, cardiomiopatías, trastornos conducción y arritmias, malformaciones respiratorias, enfermedad respiratoria crónica, fibrosis quística, anomalías congénitas respiratorias, insuficiencia renal crónica, anomalías congénitas renales, hepatopatía crónica y cirrosis,

### III. MATERIAL Y MÉTODOS

enfermedad inflamatoria intestinal, anemia células falciformes, anemias hereditarias, inmunodeficiencia hereditaria, inmunodeficiencia adquirida por el VIH, metabolismo aminoácidos, metabolismo hidratos de carbono, metabolismo lípidos, enfermedades depósito, otros trastornos metabólicos, anomalías cromosómicas, anomalías óseas y articulaciones, anomalías del diafragma y pared abdominal y otras anomalías congénitas.

- Otra patología crónica no compleja: alteración visual, déficit auditivo, problemas ortopédicos (escoliosis, luxación de cadera y otras), osteoporosis, enfermedad por reflujo gastroesofágico, alteración de la salud bucodental, trastornos de salud mental.
- Ingreso: fecha de ingreso y de alta, servicio responsable, causa de ingreso, soporte respiratorio, necesidad de cirugía, necesidad ingreso en CIP, fecha de ingreso y de alta de CIP, soporte respiratorio en CIP, número de diagnósticos al alta, número de fármacos al alta.
- Soporte tecnificado: tipo de soporte (oxigenoterapia, aspiración secreciones, traqueostomía, ventilación mecánica no invasiva, ventilación mecánica invasiva, marcapasos diafragmático, sonda nasogástrica, sonda transpilórica, gastrostomía, gastroyeyunostomía, yeyunostomía, sondaje urinario, VDVP, VDVA, bomba baclofeno, catéter venoso central de larga duración, marcapasos cardíaco), fecha de inicio y fin de soporte.
- Cirugía antirreflujo: tipo de cirugía (funduplicatura Nissen, gastroyeyunostomía, yeyunostomía, otras), fecha de cirugía, fallo de la técnica.
- Tratamiento farmacológico: nombre principio activo, fecha inicio y fin de tratamiento.
- Seguimiento: continuación o fin de seguimiento. Causa de fin de seguimiento (alta por mejoría, éxitus, traslado hospital de referencia, traslado Unidad Cuidados Paliativos, pérdida de seguimiento).

### III. MATERIAL Y MÉTODOS

#### **3.7. Criterios de exclusión**

Los pacientes que tras analizar los informes evolutivos no cumplieran la definición de NPCC, bien porque no mantuvieron las condiciones crónicas al menos durante 12 meses, o no involucraron a diferentes órganos y/o no dependieron de soporte tecnológico, fueron excluidos.

#### **3.8. Consideraciones éticas**

El estudio fue evaluado y aprobado por el Comité Ético de Investigación Clínica del Hospital La Paz. Durante la investigación se han contemplado en todo momento las normas de buena práctica clínica. La revisión actual de la declaración de Helsinki es la base aceptada para la ética en investigación en seres humanos y ha sido escrupulosamente seguida y respetada durante la realización de esta investigación.

Puesto que los datos clínicos se han obtenido de forma retrospectiva de la historia clínica y las distintas bases de datos del Hospital Universitario La Paz en forma de datos disociados tratados de forma confidencial, la obtención del consentimiento informado no ha sido valorada como necesaria por el Comité Ético de Investigación Clínica. No se ha dispuesto por tanto de Hoja de Información y Consentimiento.

La confidencialidad de los datos de los sujetos se ha cumplido en todo momento según lo establecido por la Ley Orgánica 15/1999 de Protección de Datos de Carácter Personal. Únicamente el investigador ha conocido los datos (número de historia) que pudieran identificar a los pacientes. El número de historia del paciente ha sido separado del resto de la información sin quedar incluido en la base de datos del estudio.

#### **3.9. Análisis estadístico**

La descripción de los datos cualitativos se realiza en forma de frecuencias absolutas y porcentajes y los datos cuantitativos mediante media, desviación típica y (mínimo, máximo) o mediana y rango intercuartílico (P25-P75).

Con carácter general, la comparación entre datos cualitativos se realiza mediante el test de la Chi-cuadrado o el test exacto de Fisher, en el caso de tablas 2x2 y la comparación entre dos medias se estudia mediante el test de la t-Student o el test de la U de Mann-Whitney según la distribución de los datos. La comparación de datos cuantitativos en el caso de más de dos grupos, se realiza mediante el análisis de la varianza (ANOVA) o el

### III. MATERIAL Y MÉTODOS

test de Kruskal Wallis como no paramétrico. Tras el análisis univariante se procedió al análisis multivariante según Modelos Lineales Generalizados con método GEE.

La correlación entre datos cuantitativos se ha analizará mediante la correlación de Pearson o de Spearman.

La incidencia del n° ingresos y sus diferencias según diferentes factores, tanto en el caso general (por cualquier causa), como para el estudio de ingresos en UCI, y en el caso se ingresos con cargo a UPCC, se ha estimado usando un modelo de regresión de Poisson, en el contexto de los Modelos Lineales Generalizados, usando el logaritmo neperiano tiempo en seguimiento del paciente como tiempo de exposición (variable off-set). Tras el análisis univariante se procedió al análisis multivariante.

Se ha usado el método de Kaplan-Meier para representar la supervivencia de los pacientes y estimar las incidencias acumuladas a lo largo del tiempo de las altas.

Todos las pruebas estadísticas se han considerado bilaterales y como valores significativos, aquellos  $p < 0.05$

El análisis se ha realizado con el programa estadístico SAS 9.3 (SAS Institute, Cary, NC, USA) con la colaboración de Sección de Bioestadística del Instituto de Investigación del Hospital La Paz.

## **IV. RESULTADOS**

## IV. RESULTADOS

### RESULTADOS

#### 4.1. DESCRIPCIÓN GENERAL DE LA SERIE

Se incluyeron en el estudio un total de 238 pacientes con CCC atendidos por la Unidad de Patología Compleja, que cumplieron los criterios de inclusión, desde el 1 de enero de 2014 al 31 de diciembre de 2016. De éstos, el 50,8% fueron varones y el 49,2% mujeres.

##### 4.1.1. Procedencia de los pacientes

El 73,11% (174/238) de los pacientes atendidos tenían el Hospital Universitario La Paz como centro de referencia, si bien un 6,3% procedían desde otros hospitales de la Comunidad de Madrid, un 19,33% de otras comunidades autónomas y 3 pacientes desde otros países (tabla 10).

La Unidad recibió pacientes procedentes de más de 14 servicios diferentes, concentrando en tan sólo 3 servicios (Urgencias, CIP y Neonatología) el 67,22% de los niños atendidos (tabla 10).

	Pacientes (N=238)	Porcentaje
<b>Hospital de referencia</b>		
Hospital U. La Paz	174	73,1
Otros hospitales C.A. Madrid	15	6,3
Hospitales de otras CC.AA.	46	19,3
Hospitales otros países	3	1,3
<b>Servicio de procedencia</b>		
Urgencias	83	34,9
Cuidados Intensivos Pediátricos	50	21
Neonatología	27	11,3
Neurología	15	6,3
Cirugía	13	5,5
Anestesia	9	3,8
Neumología	9	3,8
Traumatología	8	3,4
Cardiología	6	2,5
Neurocirugía	5	2,1
Cirugía cardíaca	2	0,8
Nefrología	1	0,4
Otorrinolaringología	1	0,4
Hemato-Oncología	1	0,4
Otros	5	2,1

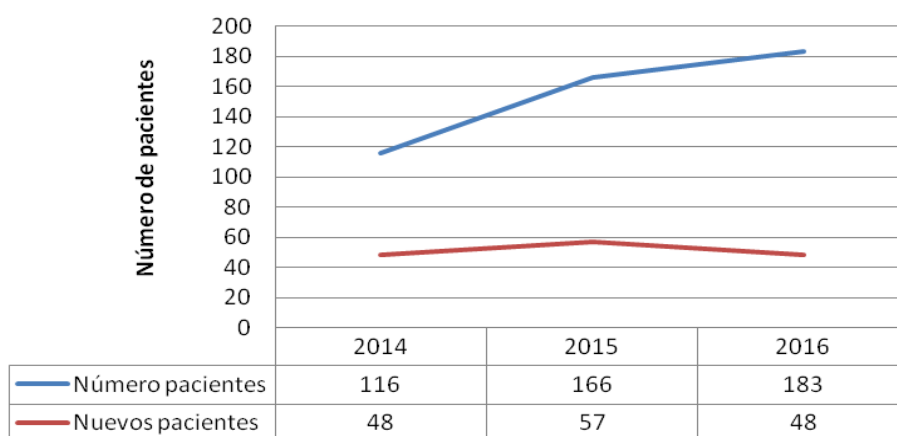
**Tabla 10. Hospitales y Servicios de procedencia de los pacientes atendidos.**



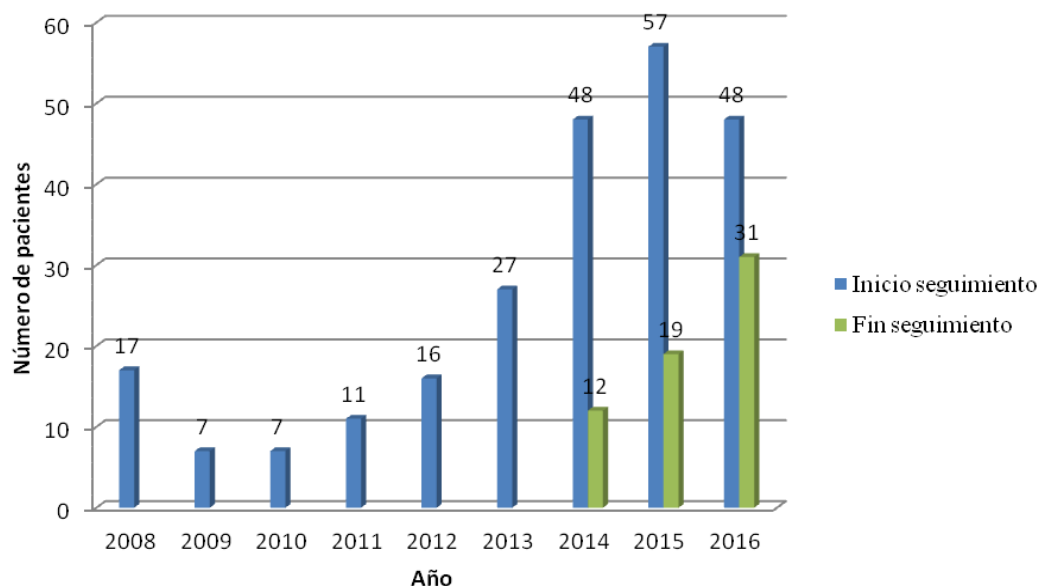
## IV. RESULTADOS

### 4.1.2. Seguimiento de los pacientes

El 64,3% (153/238) de los pacientes estudiados iniciaron su seguimiento en la Unidad entre 2014 y 2016. La media de pacientes nuevos anuales en estos años fue de 50,8 ( $\pm 5,2$  DE), con un incremento medio anual del 16,7% ( $\pm 15,7$ DE) (figuras 14 y 15). La mediana de edad al inicio del seguimiento desde el año que se constituyó la Unidad (2008) es de 11 meses (rango 0-330) (tabla 11).



**Figura 14. Evolución del número de pacientes en seguimiento por la Unidad.**



**Figura 15. Inicio y fin de seguimiento de los pacientes según el año.**

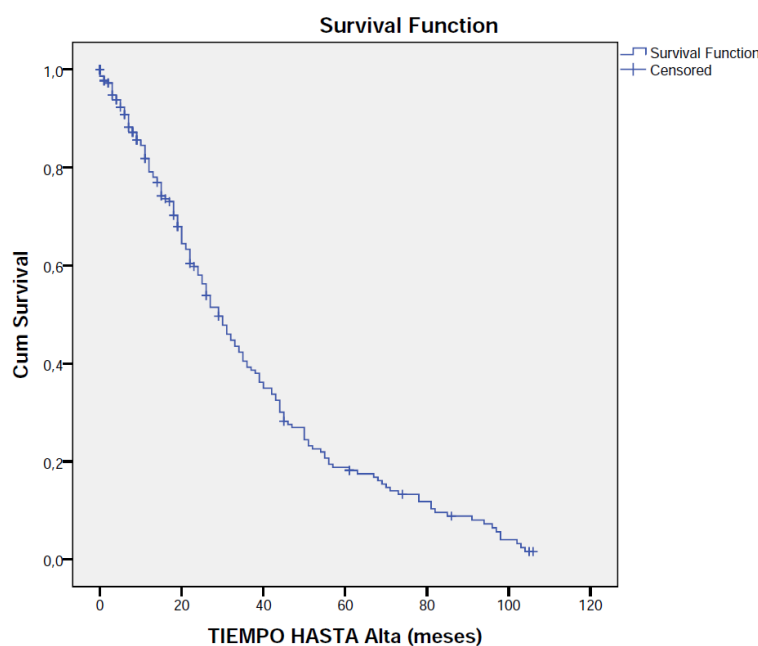
#### IV. RESULTADOS

En el período de tiempo analizado 62 pacientes (26,1%) finalizaron su seguimiento por la Unidad, principalmente por fallecimiento (8,4%), seguido por traslado al hospital de referencia (7,1%). Un 5,9% fueron dados de alta por mejoría clínica con desaparición de la necesidad de seguimiento (tabla 11).

La media de tiempo de seguimiento de los pacientes, incluyendo aquellos activos el 31 de diciembre de 2016, fue de 36,7 meses ( $\pm 2,1$  DE) (figura 16). El 75% de los pacientes mantuvieron seguimiento a los 15 meses de haberlo iniciado, un 25% a los 50 meses y tan sólo el 1,4% a los 104 meses (tiempo de seguimiento máximo a 31 de diciembre de 2016).

	Media ( $\pm$ DE)	Mediana (rango)
<b>Edad inicio seguimiento (meses)</b>	49,3 ( $\pm 67,8$ )	11 (0-330)
<b>Causa fin de seguimiento</b>	<b>Pacientes (n=62)</b>	<b>Porcentaje</b>
Alta	14	5,9
Traslado hospital de referencia	17	7,1
Transición adultos	1	0,4
Traslado U. Paliativos	8	3,4
Pérdida de seguimiento	8	3,4
Éxito	20	8,4
	Media ( $\pm$ DE)	Mediana (rango)
<b>Tiempo de seguimiento (meses)</b>	36,7( $\pm 2,1$ )	7(0-104)

**Tabla 11. Evolución del seguimiento de los pacientes.**

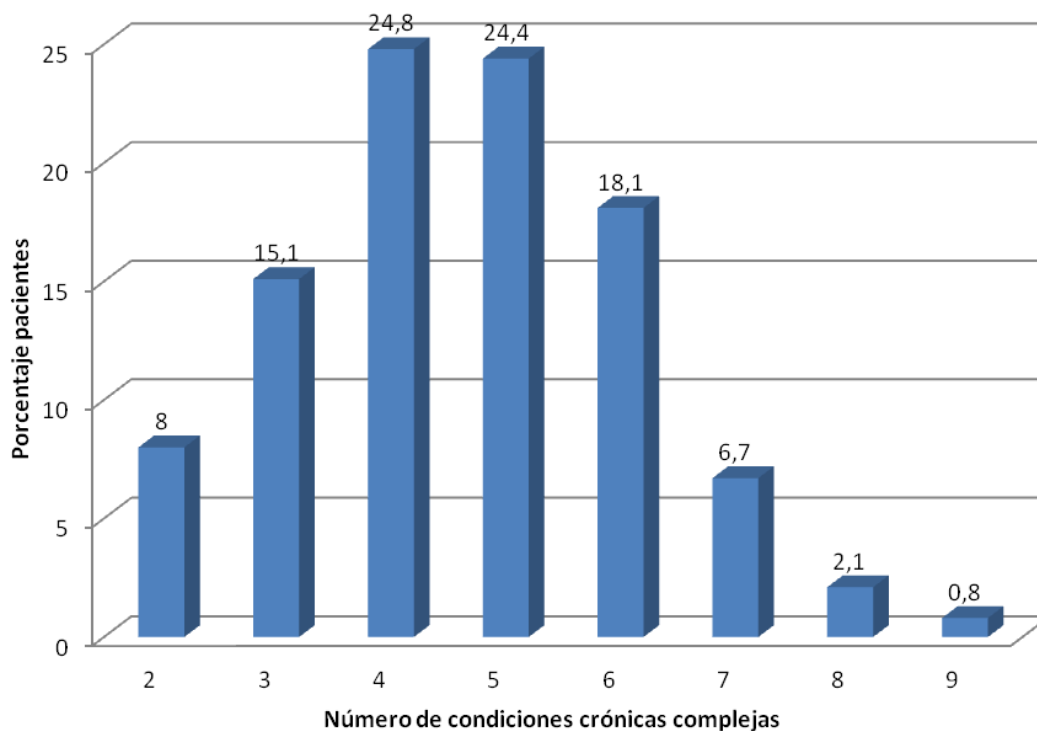


**Figura 16. Curva de supervivencia de seguimiento de los pacientes.**

## IV. RESULTADOS

### 4.1.3. CONDICIONES CRÓNICAS DE LOS PACIENTES

Las principales características que diferencian a este grupo de pacientes, son el número y tipo de condiciones crónicas complejas y la necesidad de soporte tecnificado. Como se observa en la figura 17 todos los pacientes tuvieron 2 o más CCC, y hasta el 76,8% tuvieron 4 o más CCC. Las CCC se han distinguido entre principales y comorbilidades (incluyendo en estas todas las CCC que tuvo cada paciente). Entre las CCC principales destaca la neurológica/neuromuscular, seguida de anomalía genética/congénita y cardiovascular. Los diagnósticos más específicos dentro cada CCC principal están detallados en la tabla 12.



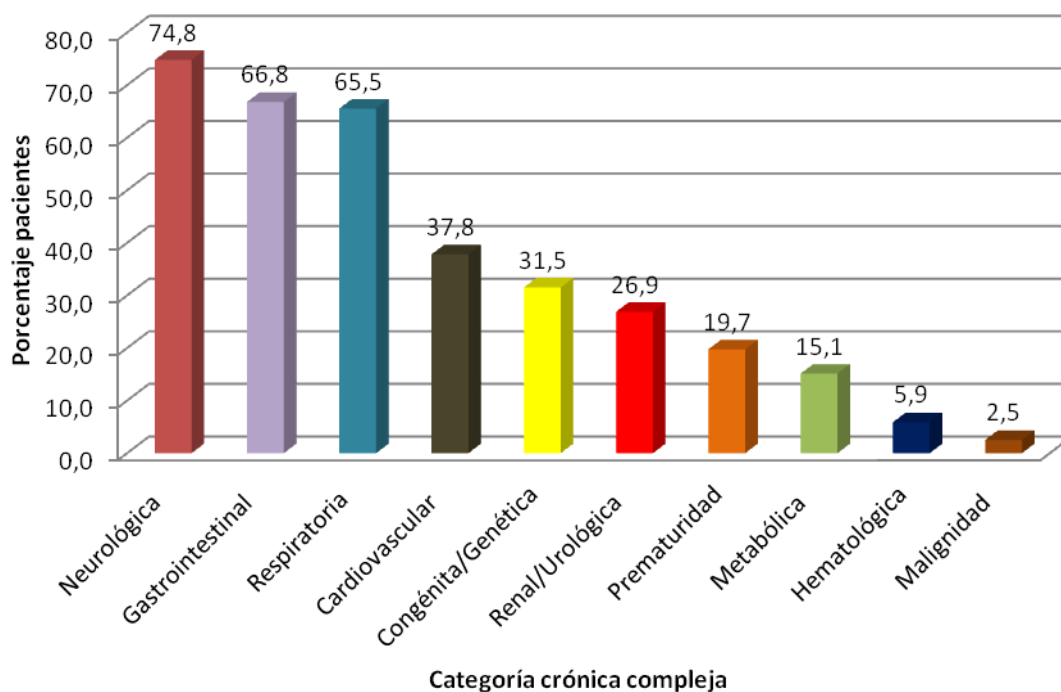
**Figura 17. Número de condiciones crónicas complejas (CCC) de los pacientes atendidos.**

En la figura 18 se describen todas las CCC que tuvieron los pacientes como comorbilidades. Las CCC neurológica y gastrointestinal fueron las más representadas en la población de estudio, con 74,8% y 66,8% de los pacientes respectivamente. Es importante destacar la CCC Neonatal/Prematuridad, ya que casi la quinta parte de los pacientes tienen CCC originadas en este período.

#### IV. RESULTADOS

CCC principal	Nº pacientes (n=238)	Pacientes %
<b>1. Neurológico y Neuromuscular</b>	<b>102</b>	<b>42,9</b>
a. Parálisis cerebral infantil	35	14,7
b. Malformaciones SNC	20	8,4
c. Otros trastornos SNC	20	8,4
d. Epilepsia	12	5
e. Miopatía/Distrofia muscular	8	3,4
<b>2. Congénita o genética</b>	<b>64</b>	<b>26,9</b>
a. Otras anomalías congénitas	39	16,4
b. Anomalías cromosómicas	21	8,8
<b>3. Cardiovascular</b>	<b>21</b>	<b>8,8</b>
a. Malformaciones de corazón/grandes vasos	16	6,7
<b>4. Respiratorio</b>	<b>19</b>	<b>8</b>
a. Enfermedades respiratorias crónicas	10	4,2
<b>5. Metabólica</b>	<b>13</b>	<b>5,5</b>
a. Otro trastorno metabólico	8	3,4
<b>6. Gastrointestinal</b>	<b>6</b>	<b>2,5</b>
<b>7. Neonatal/Prematuridad</b>	<b>5</b>	<b>2,1</b>
<b>8. Renal y Urológico</b>	<b>4</b>	<b>1,7</b>
<b>9. Malignidad</b>	<b>3</b>	<b>1,3</b>
<b>10. Hematológica/Inmunológica</b>	<b>1</b>	<b>0,4</b>

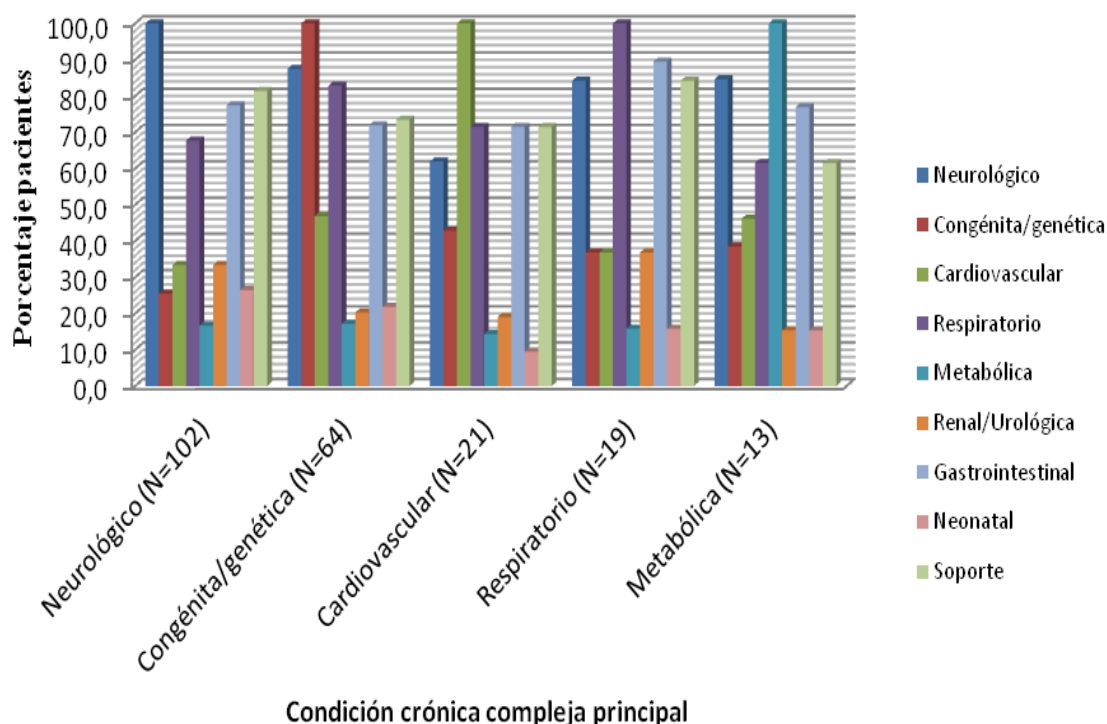
**Tabla 12. Distribución de los pacientes según la condición crónica compleja principal y las principales patologías.**



**Figura 18. Porcentaje de pacientes afectados con cada condición crónica compleja.**

#### IV. RESULTADOS

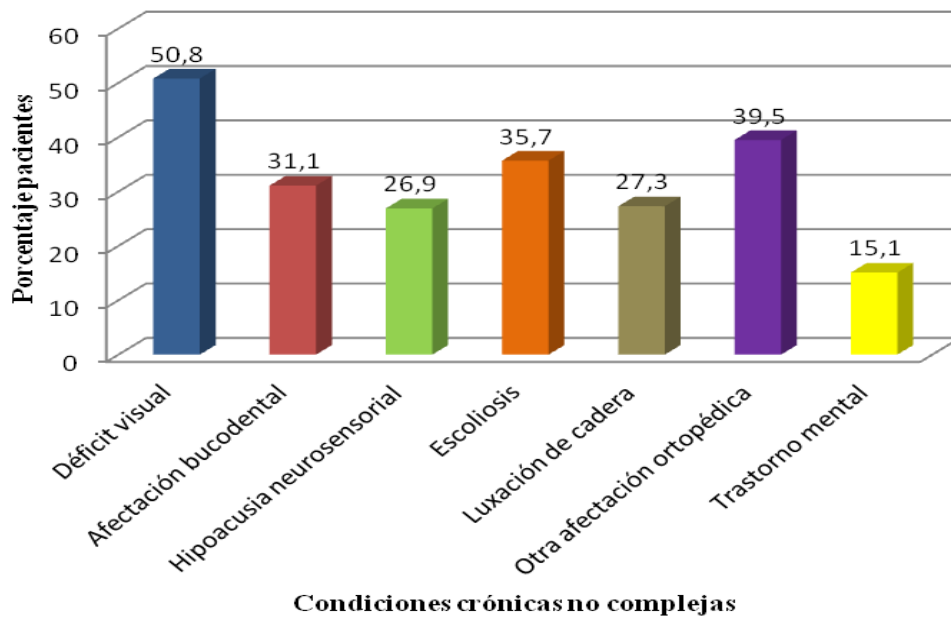
En la figura 19 observamos el porcentaje de pacientes con otras comorbilidades según las CCC principales. La afectación gastrointestinal, respiratoria y la necesidad de soporte tecnificado ocurren en más del 60% de los pacientes con las CCC principales representadas. Más del 80% de pacientes tenían afectación neurológica en todas las CCC salvo la cardiovascular (60%).



**Figura 19. Porcentaje de pacientes con otras condiciones crónicas complejas según su condición crónica compleja principal.**

Aunque no forman parte de la definición de NPCC se han analizado otros problemas de salud que aumentan la complejidad de la atención sanitaria de los niños. Se ha estudiado la presencia de patología oftalmológica, ortopédica grave, trastornos de salud mental, alteración de la salud bucodental e hipoacusia (figura 20).

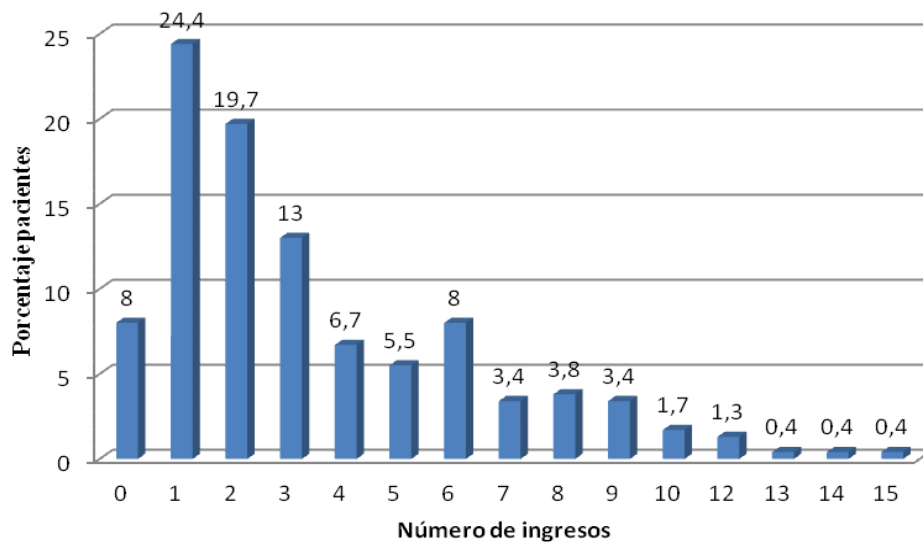
## IV. RESULTADOS



**Figura 20. Porcentaje de pacientes con condiciones crónicas no complejas.**

### 4.1.4. INGRESOS HOSPITALARIOS DE LOS NPCC

El 92% (219/238) de los NPCC atendidos por la Unidad precisaron al menos un ingreso hospitalario durante los años del estudio. La media de ingresos por paciente fue de 3,4 ( $\pm 2,9$  DE) ingresos, y hasta un 35% de los NPCC requirieron 4 o más hospitalizaciones (figura 21).



**Figura 21. Distribución de los pacientes según su número de ingresos.**

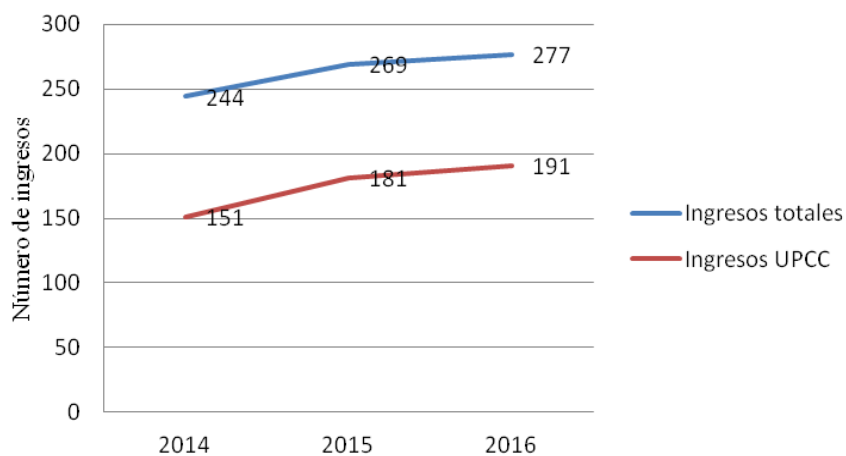
#### IV. RESULTADOS

En total los NPCC precisaron 790 ingresos hospitalarios, de los cuales el 66,2% correspondieron a la Unidad de Patología Compleja, seguida de Cirugía pediátrica (10,3%) y Neonatología (5,8%) (tabla 13).

Servicio ingreso	Nº ingresos	% ingresos
Patología Compleja	523	66,2
Cirugía pediátrica	81	10,3
Neonatología	46	5,8
Neurocirugía	21	2,7
Cardiología	20	2,5
Neumología	18	2,3
Traumatología	18	2,3
Neurología	17	2,2
Otorrinolaringología	7	0,9
Gastroenterología	7	0,9
Cuidados intensivos	5	0,6
Nefrología	5	0,6
Hemato-Oncología	4	0,5
Cirugía cardíaca	4	0,5
Anestesia	1	0,1
Otra	13	1,6
<b>Total</b>	<b>790</b>	<b>100,0</b>

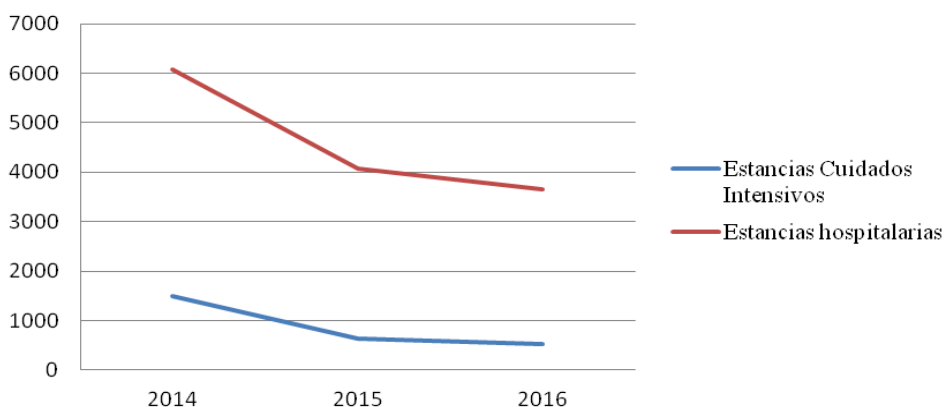
**Tabla 13. Servicios médicos responsables de los ingresos hospitalarios.**

El número de ingresos de los NPCC se ha incrementado anualmente desde 2014, tanto los ingresos totales, como los específicos de la Unidad de Patología Compleja, desde 152 en 2014 hasta 191 en 2016 (figura 22), mientras que la estancia total hospitalaria ha disminuido considerablemente (figura 23).



**Figura 22. Ingresos anuales en la Unidad de Patología Compleja y otras unidades.**

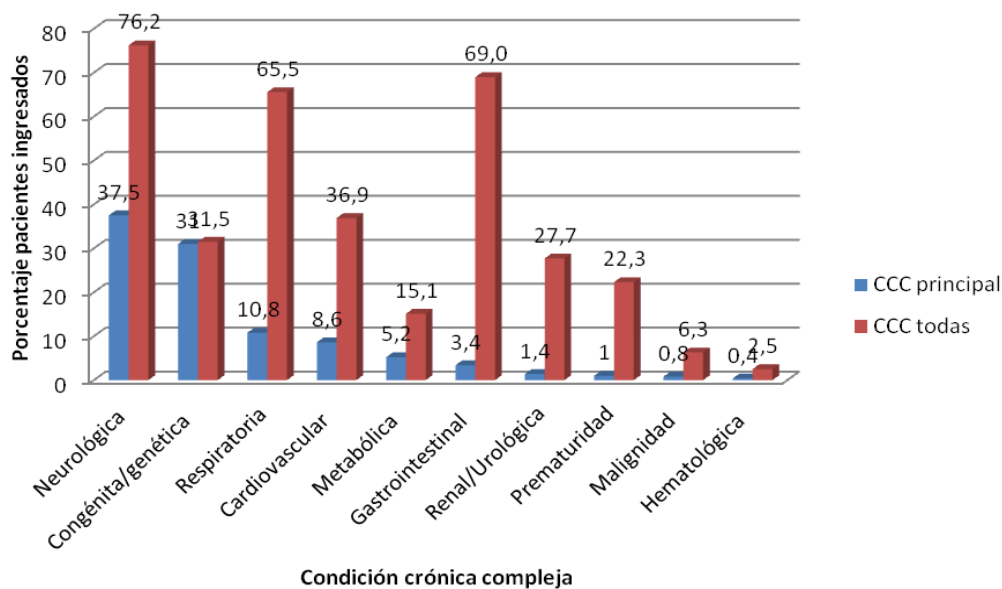
## IV. RESULTADOS



**Figura 23. Días de hospitalización según el año de seguimiento.**

### Ingresos según condición crónica compleja

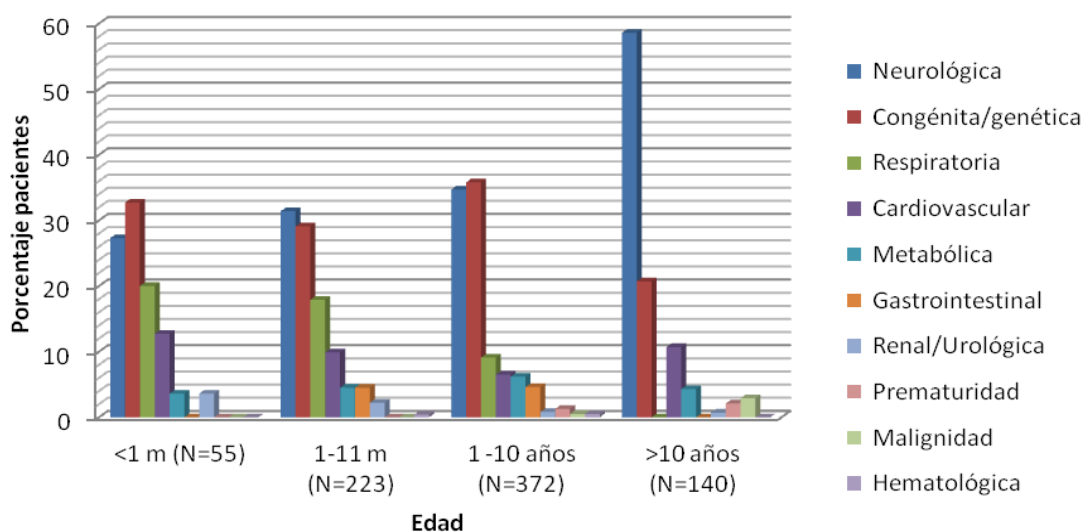
En la figura 24 se observan las CCC principales y no principales en los pacientes ingresados, detallándose según la edad en las figuras 25 y 26. Entre las CCC principales destacan por su frecuencia las CCC neurológica (37,5%) y las anomalías congénitas (31%), seguidas de respiratoria y cardiovascular. Estas dos primeras CCC se mantienen como las más frecuentes en todos los grupos de edad, observándose un claro incremento en la proporción de pacientes con la CCC neurológica por encima de los 10 años. La tercera CCC más frecuente, la respiratoria, desaparece en los mayores de 10 años, manteniéndose la CCC cardiovascular.



**Figura 24. Condiciones crónicas complejas en los pacientes ingresados.**

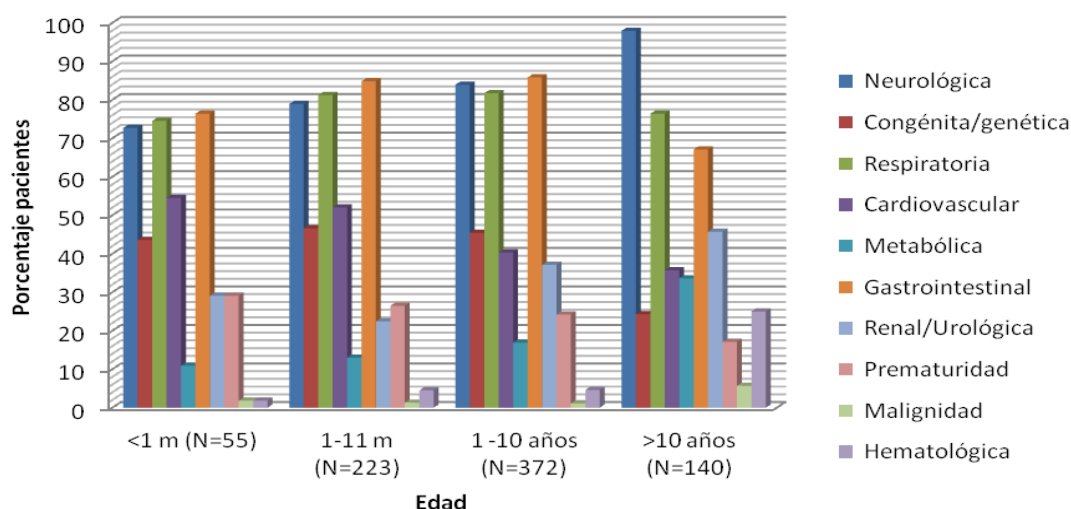


#### IV. RESULTADOS



**Figura 25. Condiciones crónicas complejas principales según la edad de ingreso.**

Aunque la CCC neurológica se mantiene como la CCC más frecuente entre todas las CCC que afectan a los NPCC ingresados (76,2%). La CCC gastrointestinal es la segunda más frecuente (69%), seguida de respiratoria (65,5%). Estos porcentajes varían mínimamente según la edad, hasta los 10 años observamos la casi igualdad entre estas tres CCC pero a partir de esta edad existe (al igual que sucede con la CCC principal) un claro aumento de la patología neurológica. En este último grupo de edad aumentan las enfermedades metabólicas y hematológicas frente a los menores de 10 años.



**Figura 26. Todas las condiciones crónicas complejas según la edad de ingreso.**

## IV. RESULTADOS

### Causas de ingreso

Las principales causas de ingreso hospitalario fueron las de origen respiratorio (36,1%), seguidas de las quirúrgicas (20,6%). Entre las causas respiratorias destacan las infecciones, tanto las viriasis como la neumonía típica y la neumonía aspirativa (tabla 15). Las infecciones supusieron hasta el 35,1% de los ingresos, siendo en su mayoría de origen respiratorio (27,7%), seguido de digestivo (2,5%), sepsis, infección tracto urinario (ITU) e infecciones de las VDVP.

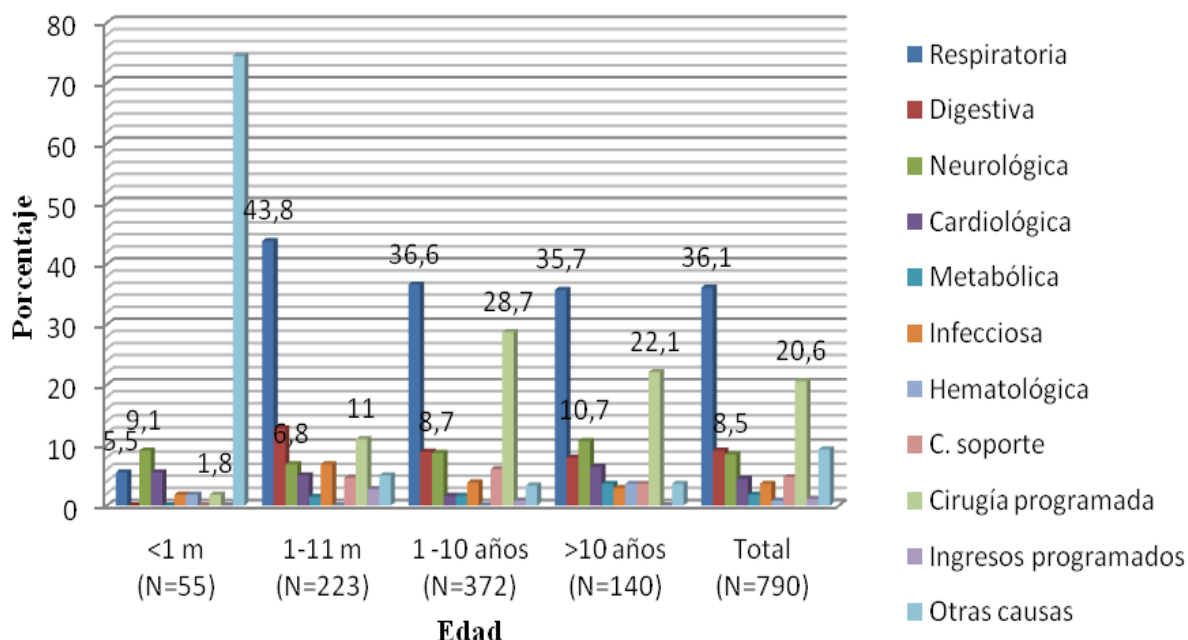
El grupo “otras causas” estuvo formado en un 56% (41/73) por pacientes con prematuridad (23,3%; 17/73) u otras causas de ingreso en período neonatal diferentes de las incluidas en los demás grupos, como anomalías congénitas, etc. También incluyó causas que no se encontraban en los otros puntos y que ocurrieron de forma ocasional como ingresos por patología renal, urológica, quirúrgica urgente y otras.

Causa de ingreso	Ingresos	%	Causa de ingreso	Ingresos	%
<b>1. Respiratoria</b>	<b>285</b>	<b>36,1</b>	<b>5. Infecciosas otras</b>	<b>29</b>	<b>3,6</b>
• VRS/Influenza/Otros virus	105	13,3	• Sepsis	8	1
• Neumonía	77	9,7	• Infección tracto urinario	4	0,5
• Broncoaspiración	37	4,7	• Otras infecciones	23	2,9
• Asma/Broncoespasmo	28	3,5	<b>6. Descompensación metabólica</b>	<b>14</b>	<b>1,8</b>
• SAHOS	7	0,9	<b>7. Hematológica</b>	<b>6</b>	<b>0,8</b>
• Otras causas respiratorias	31	3,9	<b>8. Complicación soporte</b>	<b>37</b>	<b>4,7</b>
<b>2. Digestiva</b>	<b>72</b>	<b>9,1</b>	• Malfunción válvula derivación	18	2,3
• Reflujo gastroesofágico	35	4,4	• Infección válvula derivación	3	0,4
• Gastroenteritis	20	2,5	• Complicación soporte nutricional	10	1,3
• Vómitos	7	0,9	• Complicación traqueostomía	5	0,6
• Desnutrición	5	0,6	• Complicación otro soporte	1	0,1
• Otras causas digestivas	5	0,6	<b>9. Cirugía programada</b>	<b>163</b>	<b>20,6</b>
<b>3. Neurológica</b>	<b>67</b>	<b>8,5</b>	• Cirugía digestiva	50	6,3
• Convulsiones	28	3,5	• Cirugía respiratoria	46	5,8
• Distonías	14	1,8	• Cirugía ortopédica	26	3,3
• Espasticidad	2	0,3	• Cirugía cardíaca	10	1,3
• Otras causas neurológicas	23	2,9	• Cirugía SNC	5	0,6
<b>4. Cardiológica</b>	<b>35</b>	<b>4,4</b>	• Cirugía otro tipo	26	3,3
• Insuficiencia cardíaca	15	1,9	<b>10. Programado no quirúrgico</b>	<b>9</b>	<b>1,1</b>
• Cateterismo cardíaco	13	1,6	<b>11. Otras causas</b>	<b>73</b>	<b>9,3</b>
• Arritmia	1	0,1	<b>Total</b>	<b>790</b>	<b>100</b>

**Tabla 15. Causas de ingreso hospitalario de los niños con patología crónica compleja.** VRS: virus respiratorio sincitial, SAHOS: síndrome apnea-hipopnea obstructiva del sueño.

## IV. RESULTADOS

La patología respiratoria se mantuvo como la principal causa de ingreso en todas las edades salvo en los menores de 1 mes. Existió un aumento de ingresos por cirugías programadas a partir del año de vida (figura 27).



**Figura 27. Causa de ingreso según edad.**

### Ingresos en la Unidad de Patología Compleja

La UPCC fue la responsable del 66,2% de los ingresos (523/790). Salvo en los pacientes cuya principal CCC era la gastrointestinal y la renal/urológica, en el resto de pacientes más del 50% de los ingresos se produjeron a cargo de la UPCC, en especial los ingresos de los niños con CCC metabólica (87,8%), neurológica (71,7%) y cardiovascular (67,2%) (tabla 16).

La media de ingresos de los NPCC en la Unidad de Patología Compleja fue de 2,31 ingresos ( $\pm 2,35$  DE).

Atendiendo a la causa de ingreso observamos que la UPCC fue responsable de más del 90% los ingresos de los NPCC de causa respiratoria y más del 75% de aquellos cuya causa fue digestiva, metabólica o infecciosa. Sin embargo, en los ingresos por causas hematológicas, cardiológicas y cirugías programadas, fueron otros servicios los responsables directos en la mayoría de los ingresos (tabla 16).

#### IV. RESULTADOS

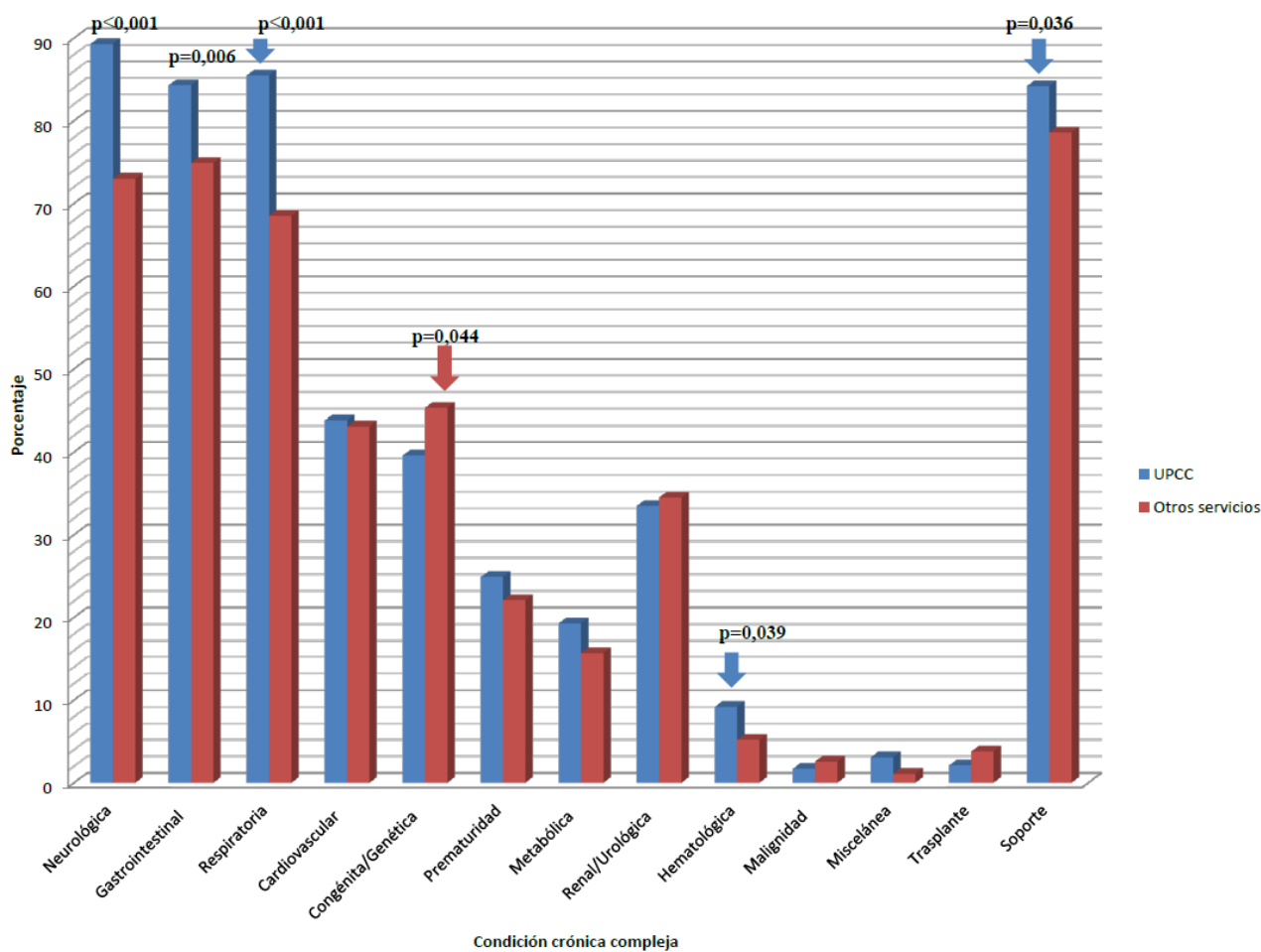
	Respiratoria	Digestiva	Neurológica	Cardiológica	Metabólica	Infecciosa *	Hematológica	Complic. Soporte*	Cirugía programada	Ingresos programados	Otros	% ingresos según CCC
<b>Cardiovascular</b>	100	75	-	46,7	-	100	100	0	50	-	25	67,2
<b>Gastrointestinal</b>	87,5	80	-	-	-	-	-	0	11,1	-	25	48,1
<b>Hematológica</b>	-	-	66,7	-	-	-	-	-	-	-	-	66,7
<b>Malignidad</b>	100	-	66,7	-	-	-	-	-	0	-	-	50
<b>Metabólica</b>	91,7	100	100	-	100	100	0	100	66,7	-	0	87,8
<b>Neurológica</b>	94,4	80	60,4	-	25	75	0	40	52,5	83,3	47,4	71,7
<b>Congénita/ genética</b>	91,9	78,9	60	45,5	100	68,8	0	85,7	31,8	-	40,7	63,3
<b>Prematuridad</b>	100	100	100	-	-	-	-	-	25	-	-	62,5
<b>Renal/Urológica</b>	0	0	-	-	-	100	-	-	50	100	50	45,5
<b>Respiratoria</b>	76,7	83,3	100	33,3	-	-	-	100	26,7	50	20	59,8
<b>% Ingresos UPCC/total</b>	90,5	80,6	62,7	44,8	78,6	76,5	33,3	51,4	38,3	77,8	37,7	66,2

**Tabla 16. Hospitalizaciones de los NPCC en la Unidad de Patología Compleja según la causa de ingreso y la condición crónica compleja principal.** La causa infecciosa no incluye las infecciones respiratorias, ya incluidas en la categoría respiratoria. \*Complicaciones soporte tecnificado.

## IV. RESULTADOS

Entre todos los ingresos de los NPCC un 20,5% fueron por cirugías programadas, de las cuales hasta un 38,3% se hospitalizaron en la UPCC, principalmente los pacientes con CCC metabólica, neurológica, cardiovascular y renal/urológica (tabla 16).

Cuando analizamos todas las CCC (no sólo la principal) observamos que las CCC neurológica, gastrointestinal y respiratoria se encuentran en más del 80% de los ingresos en la Unidad de Patología Crónica Compleja (figura 28).



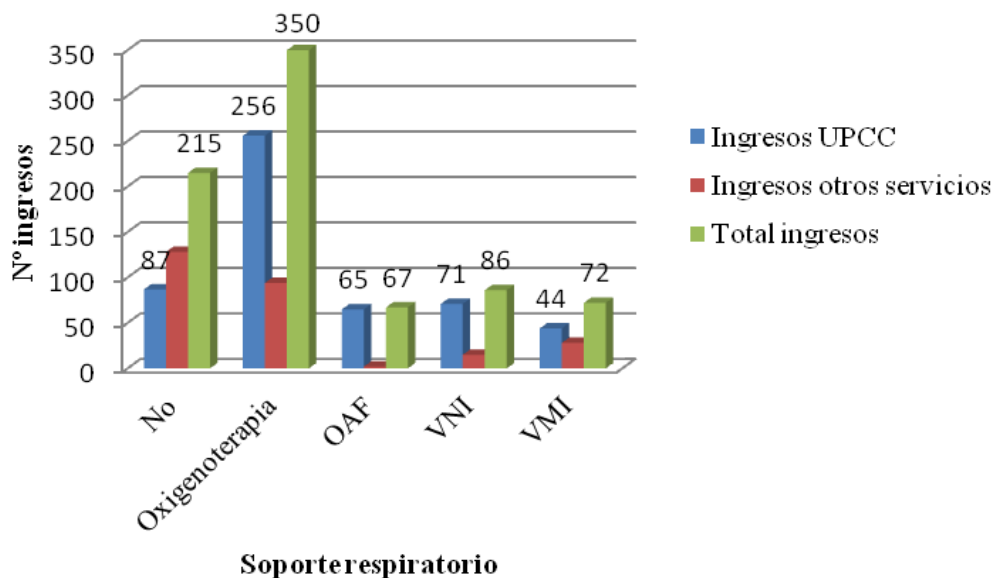
**Figura 28. Condiciones crónicas complejas en los pacientes ingresados en la Unidad de Patología Compleja frente a otros servicios.**

### Soporte respiratorio durante los ingresos

Durante la estancia en planta de hospitalización los NPCC requirieron asistencia tecnológica respiratoria en el 72,7% (575/790) de los ingresos. De éstos, en el 60,8% de fue sólo oxigenoterapia convencional, en el 11,7% se alcanzó la oxigenoterapia de alto flujo, 15% la ventilación mecánica no invasiva y hasta un 12,5% precisaron ventilación

#### IV. RESULTADOS

mecánica invasiva a través de traqueostomía. Los ingresos en la Unidad de Patología Compleja precisaron mayor soporte respiratorio que en otros Servicios ( $p<0,001$ ) (figura 29).



**Figura 29. Número de ingresos según soporte respiratorio.** OAF: oxigenoterapia de alto flujo. VNI: ventilación mecánica no invasiva. VMI: ventilación mecánica invasiva.

#### Duración del ingreso

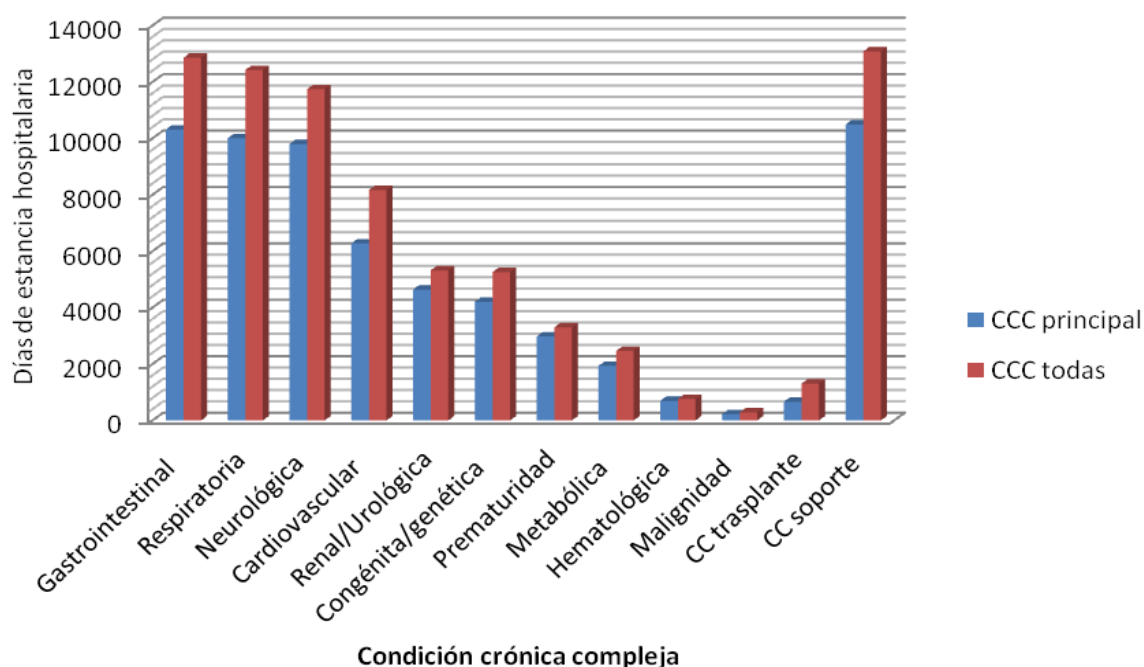
La mediana de duración de estancia hospitalaria total en los NPCC fue de 6 días (rango: 1-454). Tras excluir los días de ingreso en UCI, la mediana de estancia en planta de hospitalización fue de 5 días (rango: 1-454) (tabla 17). No existieron diferencias significativas respecto a la duración de la hospitalización según el año de ingreso.

Si analizamos las estancias completas según todas las CCC de los pacientes, encontramos que la CCC más presente durante los tres años de estudio en los pacientes hospitalizados fue la CCC gastrointestinal (12858 días), seguida de la respiratoria (12422 días) y neurológica (11741 días). La necesidad de soporte técnico ocurrió en un total de 13083 días (figura 30). Todas las CCC mantuvieron una estancia en planta en relación a la total del hospital superior al 70%, media 82,3% ( $\pm 5,2$  DE), a excepción de la condición trasplante (50,7%).

#### IV. RESULTADOS

Estancia	Año	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos
Planta	2014	18,8	42,2	5,5	1	454	242
	2015	15,1	28,7	6	1	266	267
	2016	11,8	21,1	5	1	187	275
	<b>Total</b>	<b>15,1</b>	<b>31,6</b>	<b>5</b>	<b>1</b>	<b>454</b>	<b>784</b>
Total*	2014	24,9	57,0	5	1	454	244
	2015	17,5	33,9	5,5	1	186	269
	2016	13,8	25,7	5	1	162	277
	<b>Total</b>	<b>18,6</b>	<b>40,7</b>	<b>6</b>	<b>1</b>	<b>454</b>	<b>790</b>

**Tabla 17. Duración de la estancia hospitalaria de los pacientes con patología crónica compleja.** \*Total: tiempo de hospitalización completa, incluyendo todos los servicios donde permaneció ingresado el paciente.



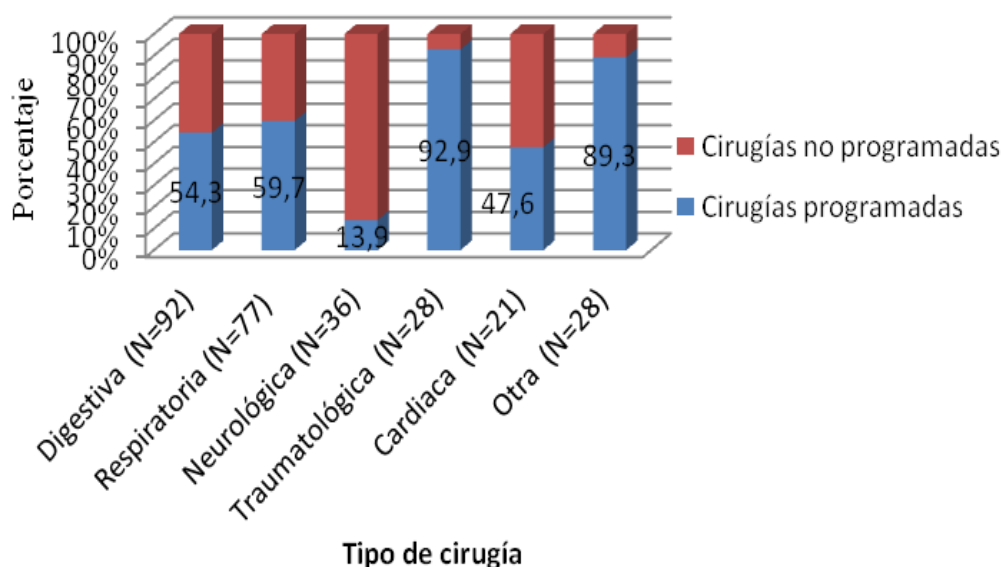
**Figura 30. Días de hospitalización en función de cada condición crónica compleja.**

#### **Necesidad quirúrgica durante el ingreso**

Los NPCC precisaron un total de 282 intervenciones quirúrgicas durante el período de estudio, ocurriendo en el 35,7% de las hospitalizaciones. Hasta el 20,6% (163/790) de las hospitalizaciones correspondieron a ingresos programados quirúrgicos, principalmente de causa digestiva (50/163), seguida de respiratoria (42/163) y ortopédica (26/163) (figura 31). De estos ingresos el 38,3% fueron en la Unidad de Patología Compleja.

#### IV. RESULTADOS

Además de las cirugías programadas, los NPCC fueron sometidos a intervenciones quirúrgicas no programadas en 119 ocasiones, los que supuso hasta el 18,8% de los ingresos de origen diferente a la cirugía programada (119/627) y el 42,4% del total de cirugías. De entre los tipos de cirugía no programada la del sistema digestivo supuso el grupo principal (42/119), seguida de la cirugía respiratoria y la intervención sobre el SNC (ambas 31/119) (figura 31). La cirugía sobre el SNC se realiza hasta en el 86,1% durante ingresos no programados, y tan sólo en un 13,9% de forma urgente no programada.



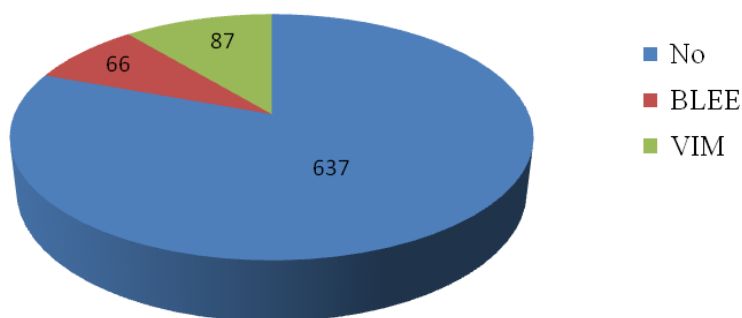
**Figura 31. Intervenciones quirúrgicas durante las hospitalizaciones.**

#### **Colonización por enterobacterias multirresistentes**

Hasta en el 19,4% (153/790) de los ingresos se determinó la presencia de enterobacterias multirresistentes en los frotis rectales de los pacientes. De éstas, un 56,9% eran enterobacterias productoras de metalo- $\beta$ -lactamasas tipo VIM y un 43,1% fueron enterobacterias productoras de  $\beta$ -lactamasas de espectro extendido (BLEE) (figura 32).



#### IV. RESULTADOS



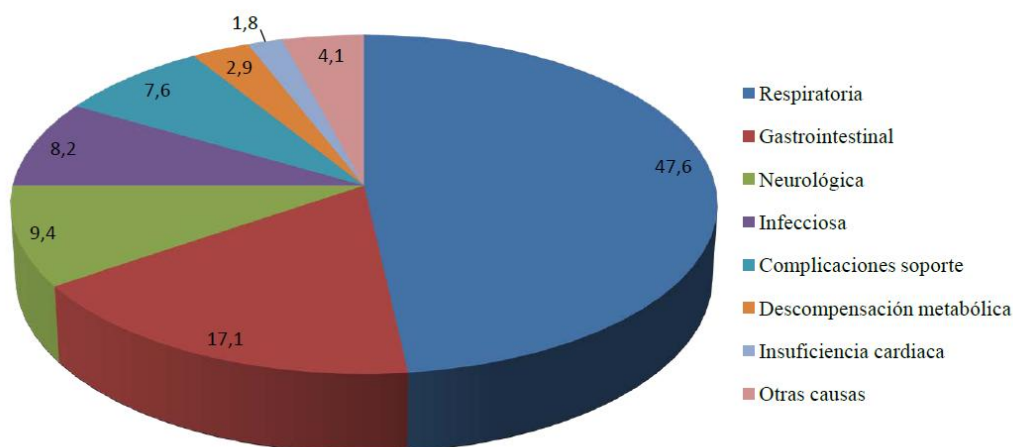
**Figura 32. Ingresos según colonización de los pacientes por enterobacterias multirresistentes (N=790).**

##### **Diagnósticos al alta hospitalaria**

El número medio de diagnósticos al alta del hospital fue de 11 ( $\pm 5,8$ ) por ingreso, con una mediana de 11 diagnósticos (IQ 8-16).

##### **4.1.5. REINGRESOS**

De los 790 ingresos ocurridos en los NPCC, 170 fueron reingresos no programados antes de los 30 días tras el alta previa (21,5%). De estos 170 ingresos las principales causas fueron las respiratorias (83/170), seguidas de las gastrointestinales (29/170), neurológicas e infecciosas no respiratorias (figura 33).

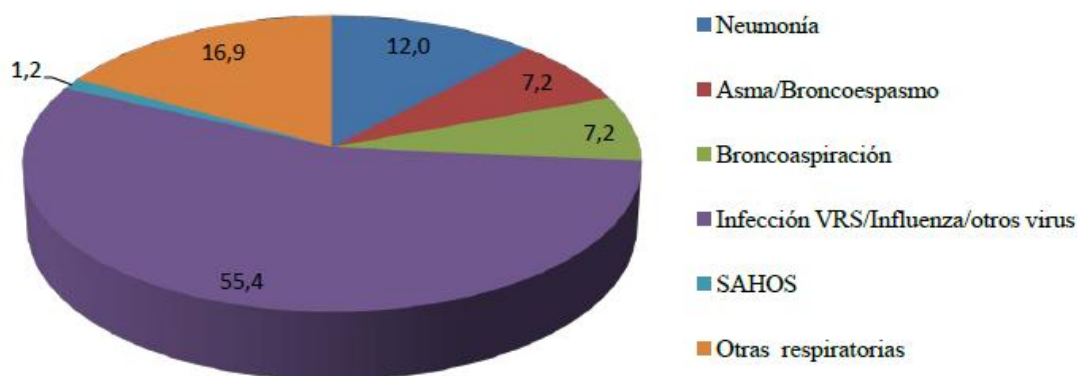


**Figura 33. Causas de reingresos hospitalarios no programado (% , N=170).**

Entre las causas respiratorias las más frecuente fueron las infecciones, principalmente las víricas (55,4%), seguidas de neumonía, broncoespasmo/asma y broncoaspiraciones

## IV. RESULTADOS

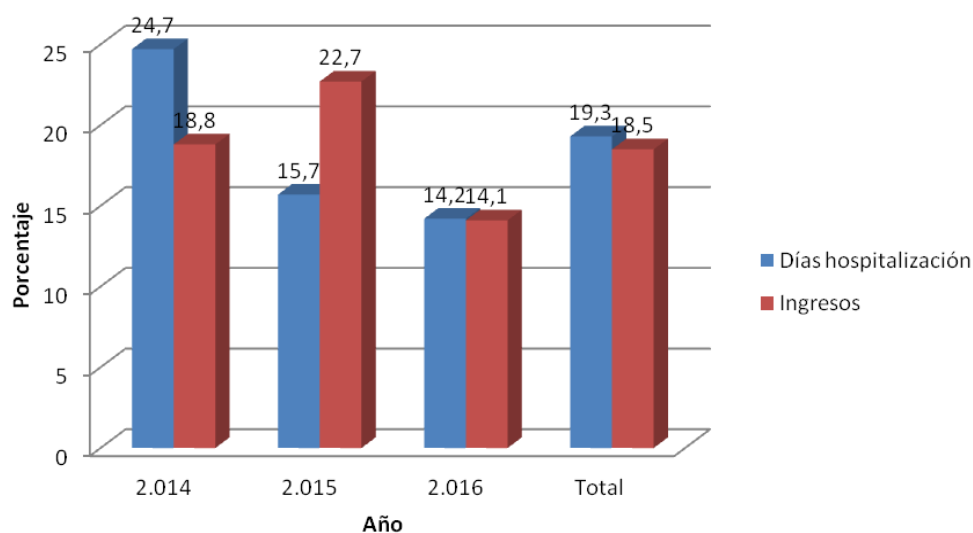
(figura 34). De estos reingresos respiratorios hasta el 43,4% se precedían de la misma causa de ingreso y, en global, hasta del 63,9% de problemas respiratorios. Entre las causas digestivas, la más importante fue el RGE con un 26,7% de los casos (15/29).



**Figura 34. Reingresos de causa respiratoria (%), N=83).**

### 4.1.6. INGRESO UNIDADES DE CUIDADOS INTENSIVOS (UCI)

Durante los 3 años del estudio los NPCC requirieron ingreso en UCI (pediátrica y/o neonatal) hasta en 146/790 hospitalizaciones (18,5%) (figura 35).

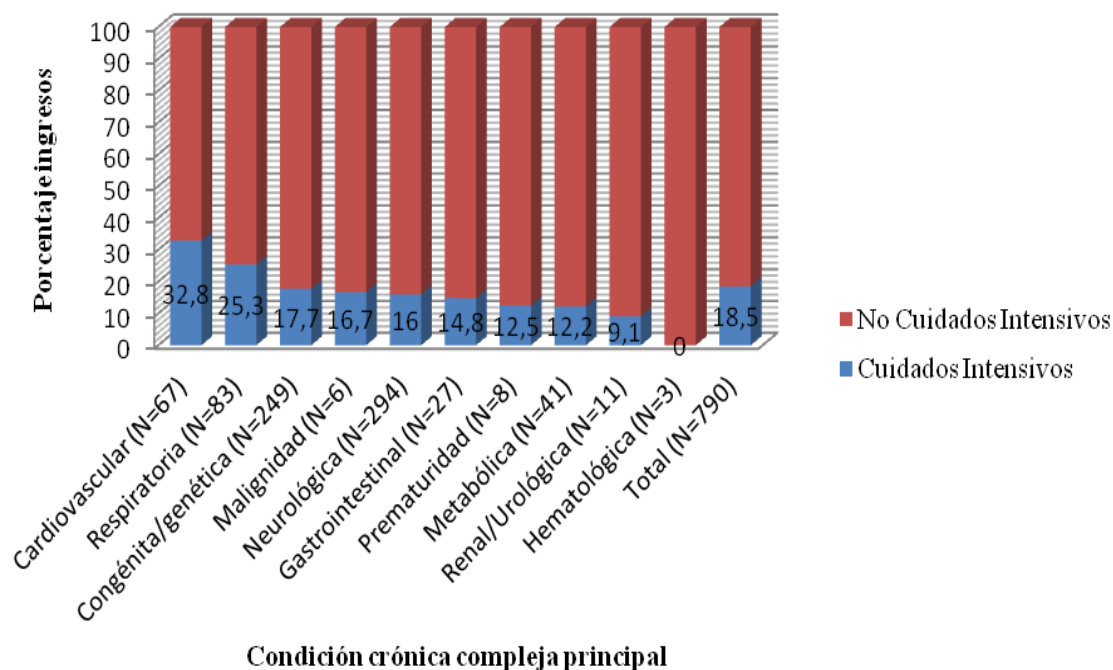


**Figura 35. Ingresos y días de hospitalización en unidades de cuidados críticos.**

## IV. RESULTADOS

### Condiciones crónicas complejas

Los niños con CCC principal cardiovascular (32,8%) y respiratoria (25,3%), fueron los que más ingresos en UCI precisaron en relación a su número total ingresos. Los NPCC con CCC neurológica/neuromuscular, el principal grupo atendido, necesitaron hospitalización en UCI en el 16% de los ingresos (figura 36).



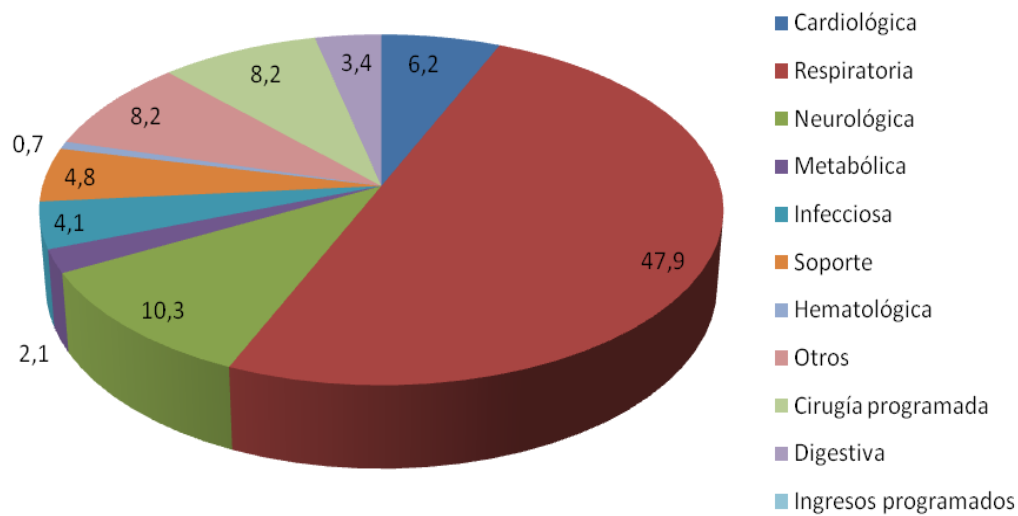
**Figura 36. Ingreso en Cuidados Intensivos según condición crónica compleja principal.**

### Causas de ingreso

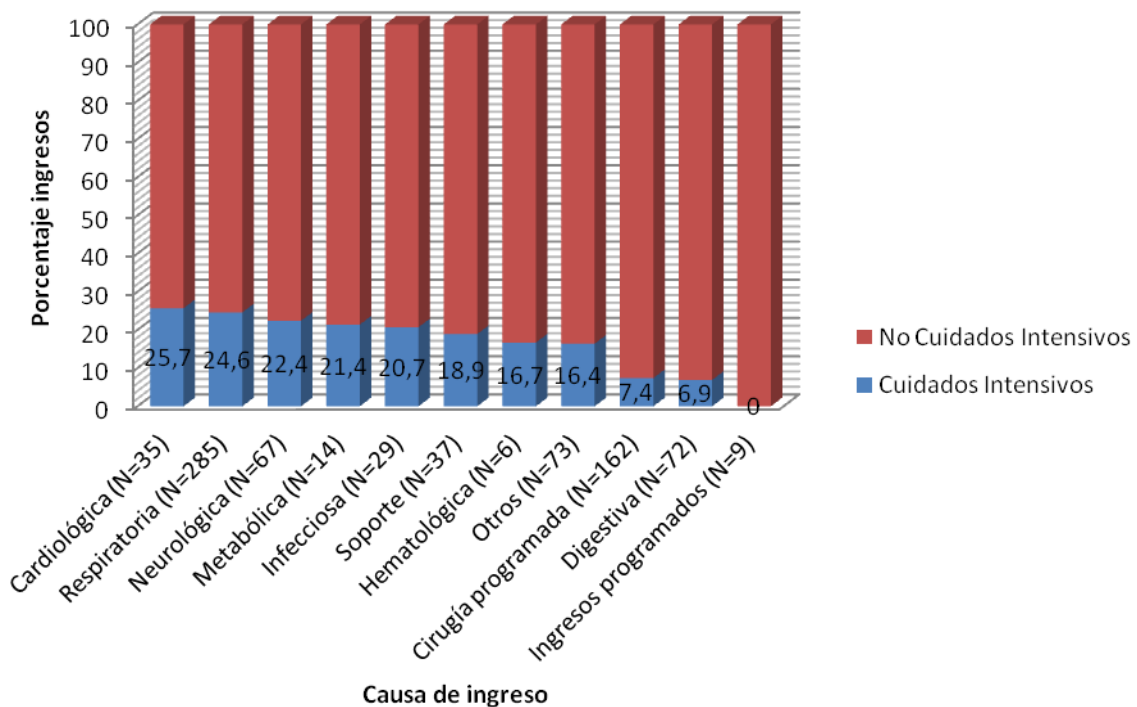
La causa de ingreso en el hospital más frecuente entre los NPCC que ingresaron en UCI fue la respiratoria (47,9%), seguida de la neurológica (10,6%) y de la cardiológica (6,4%) (figura 37).

Sin embargo, si tenemos en cuenta el número de hospitalizaciones en el hospital por cada una de las causas, observamos una mayor necesidad de ingreso en UCI cuando la causa fue cardiológica, respiratoria, neurológica, metabólica e infecciosa (figura 38).

#### IV. RESULTADOS



**Figura 37. Causa de ingreso hospitalario entre los pacientes hospitalizados en U. Cuidados Intensivos (N=146).**



**Figura 38. Ingresos en U. Cuidados Intensivos respecto a los ingresos totales según la causa de hospitalización.**

De los 146 ingresos que precisaron estancia en UCI, 95 (68,5%) requirieron su ingreso directo en estas unidades procedentes del Servicio de Urgencias u otros hospitales, mientras que el 31,5% restante ingresó en UCI por empeoramiento durante su ingreso

#### IV. RESULTADOS

en planta de hospitalización. Entre las causas de ingreso en planta con mayor porcentaje de necesidad de UCI durante la evolución destacó la descompensación metabólica y cirugías programadas (66,7%), cardiológica (44,4%), neurológica (40%) y respiratoria (34,4%).

##### **Unidad médica responsable de la hospitalización en planta**

Los pacientes atendidos durante su hospitalización por la UPCC precisaron ingreso en UCI en el 23,6% (124/523) de las hospitalizaciones, frente al 8% en los ingresos de otros Servicios. De éstos, tan sólo el 29,3% (36/124) se encontraban previamente ingresados en la planta, mientras que el resto (88/124) se hospitalizaron en UCI primero y posteriormente se dieron de alta a la planta de hospitalización de la UPCC.

##### **Duración ingreso en Unidades Cuidados Intensivos**

La duración media de los ingresos en UCI fue de 18,5 días ( $\pm 40,7$  DE), con una mediana de 5 días (rango 1-341 días) (tabla 18).

Año	Estancia	Media	D. Estándar	Mediana	Mínimo	Máximo	Nº ingresos
2.014	1.505	32,7	60,4	8,5	1	341	46
2.015	639	10,5	22,8	3	1	153	61
2.016	518	14,0	27,9	5	1	139	39
Total	2.662	18,5	40,7	5	1	341	146

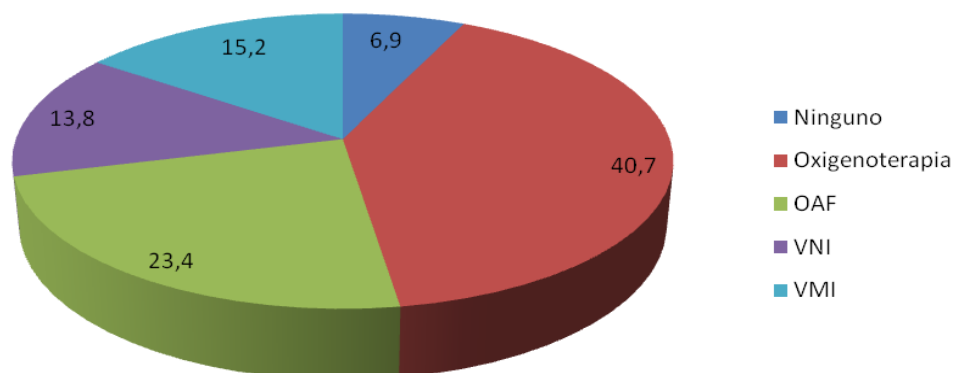
**Tabla 18. Duración de los ingresos en Cuidados Intensivos según el año.**

##### **Asistencia respiratoria en UCI**

El 92,5% (135/146) de los pacientes que ingresaron en UCI requirieron soporte respiratorio (figura 39).

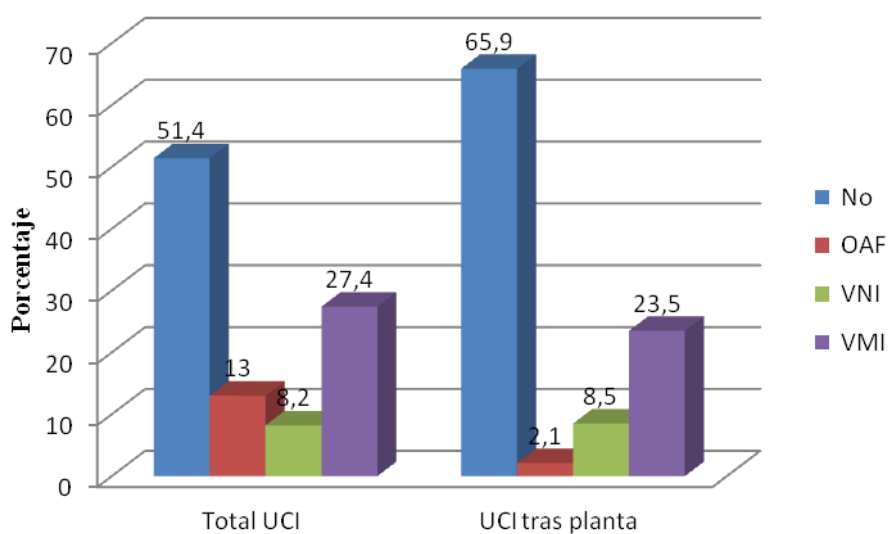
La asistencia respiratoria en UCI fue mayor que la que requirieron durante su estancia de hospitalización en el 49,6% de los casos. Si comparamos los pacientes ingresados en primer lugar en UCI frente a los ingresados antes en planta, observamos que los segundos necesitaron menor aumento del soporte respiratorio, tan sólo fue necesario aumentar el soporte en un 34,1% de los niños, correspondiendo un 23,5% a la necesidad de ventilación mecánica invasiva (figura 40).

## IV. RESULTADOS



**Figura 39. Necesidad de soporte respiratorio en Cuidados Intensivos.**

Respecto al número total de ingresos de los NPCC, excluyendo los que ingresaron primero en cuidados intensivos (691/790 ingresos), tan sólo un 6,8% necesitaron ingreso en CIP con aumento del soporte respiratorio (0,1% OAF, 0,5% VNI y 1,6% VMI).

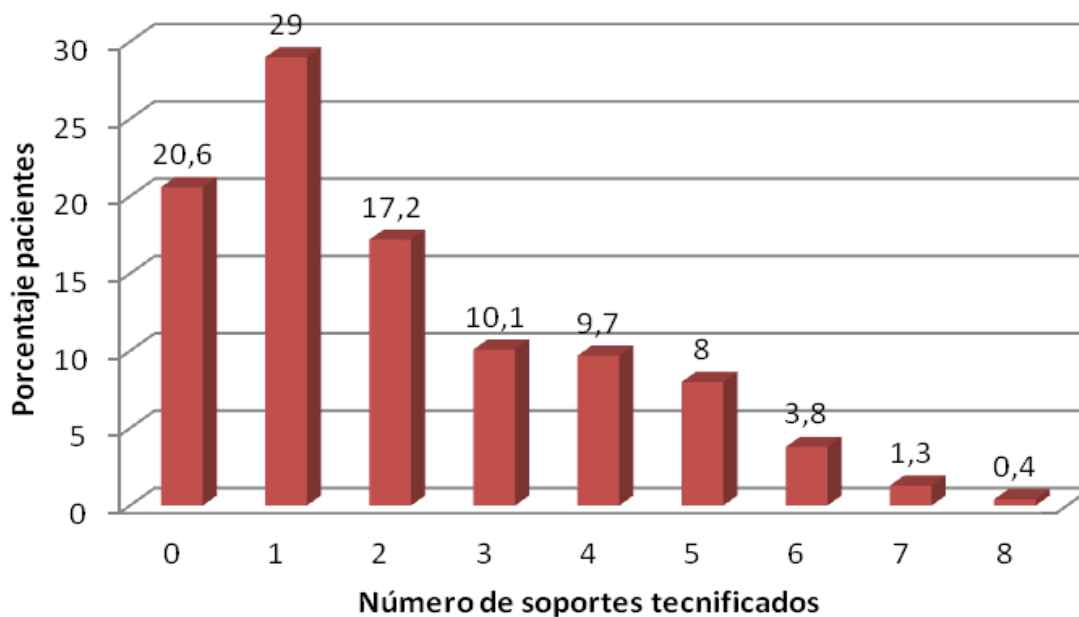


**Figura 40. Necesidad de mayor soporte tecnificado respiratorio en UCI.**

### 4.1.7. SOPORTE TECNOLÓGICO

Además de las CCC, la otra característica que define a esta población es la necesidad de soporte tecnificado durante al menos 6 meses. En nuestra serie hasta el 79,4% (189/238) de los pacientes precisaron algún tipo de asistencia tecnológica (figura 41).

#### IV. RESULTADOS



**Figura 41. Distribución de pacientes según el número de tipos de soporte tecnificado diferentes que precisan.**

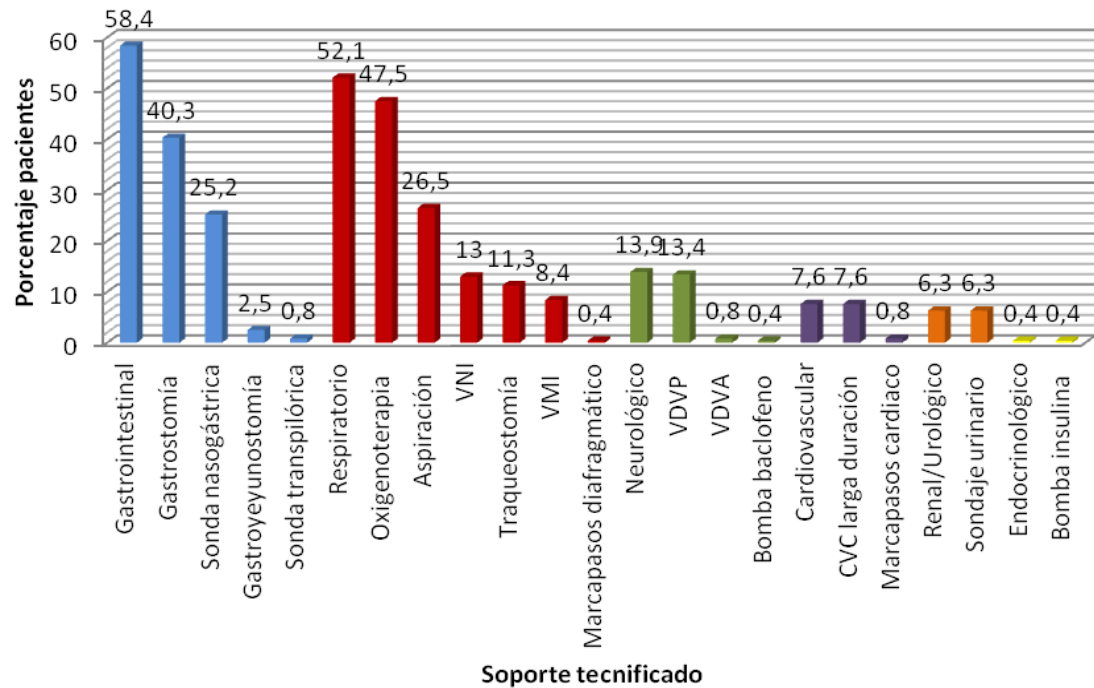
#### **Tipos de asistencia tecnológica**

Se emplearon hasta 18 tipos de asistencia tecnológica diferentes, siendo los más numerosos los respiratorios (fundamentalmente oxigenoterapia y aspirador de secreciones), seguidos de los gastrointestinales y neurológicos. Si clasificamos los diferentes tipos de soporte en 5 grandes grupos (respiratorio, gastrointestinal, cardiovascular, neurológico y otros) y analizamos el porcentaje de pacientes que precisaron al menos un soporte de cada grupo, observamos que la principal asistencia tecnológica empleada fue la gastrointestinal (58,4%), seguida de la respiratoria (52,1%) (figura 42).

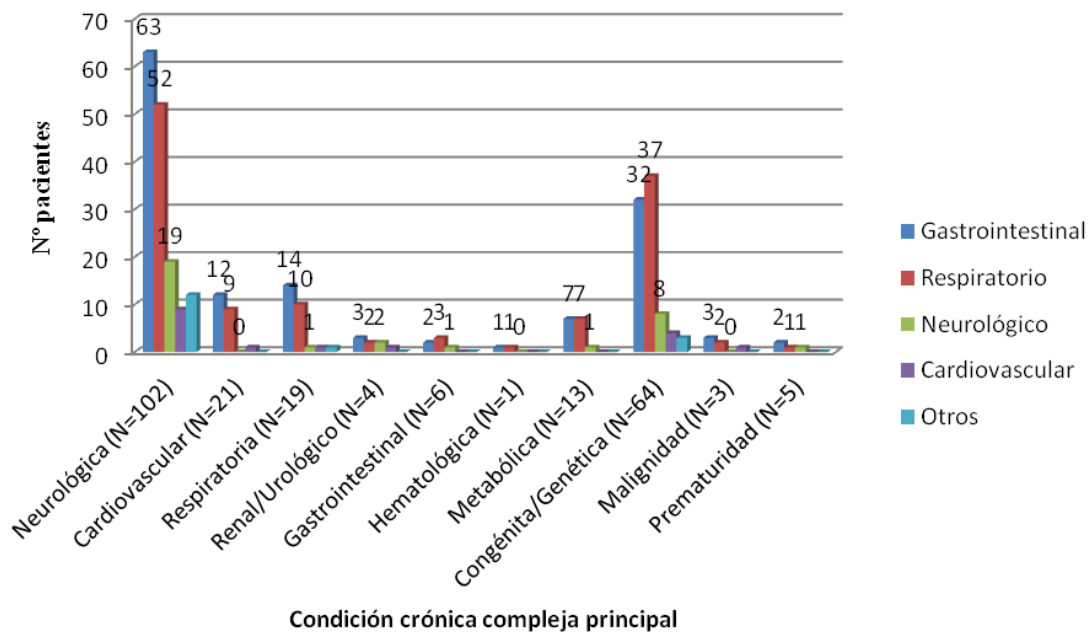
#### **Soporte tecnificado según las CCC**

Si analizamos la asistencia tecnológica en los NPCC en función de las CCC principales podemos observar que los soportes gastrointestinal y respiratorio son los grupos fundamentales en todas las categorías. El soporte neurológico fue empleado principalmente en las CCC neurológica y anomalía congénita/genética (figura 43).

#### IV. RESULTADOS



**Figura 42. Necesidad de asistencia tecnológica en los niños con patología crónica compleja.**



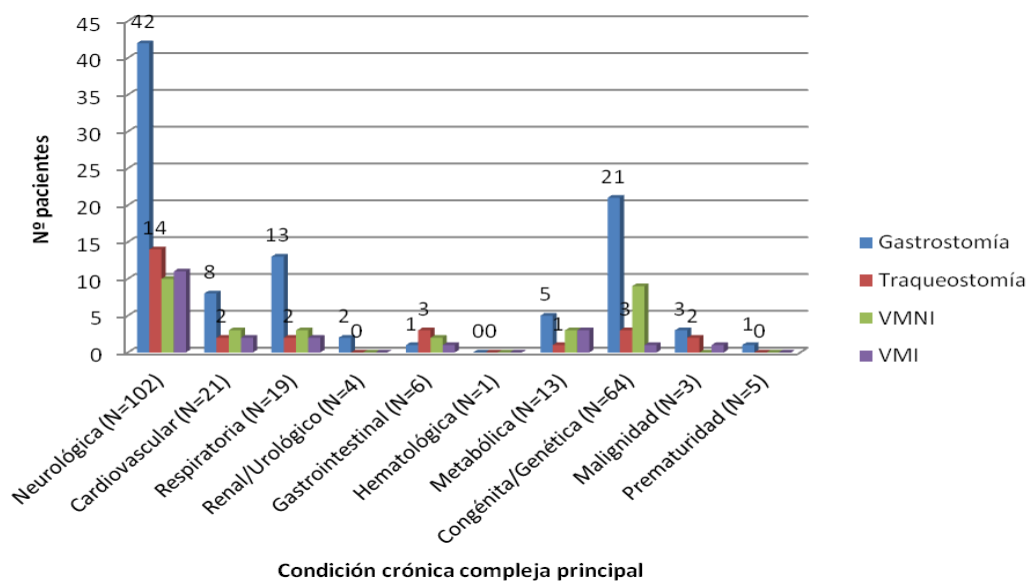
**Figura 43. Necesidad de asistencia tecnológica según condición crónica compleja principal.**

Cuando analizamos algunos de los soportes más importantes para el manejo de los pacientes, observamos como la gastrostomía fue la principal asistencia en casi todas las



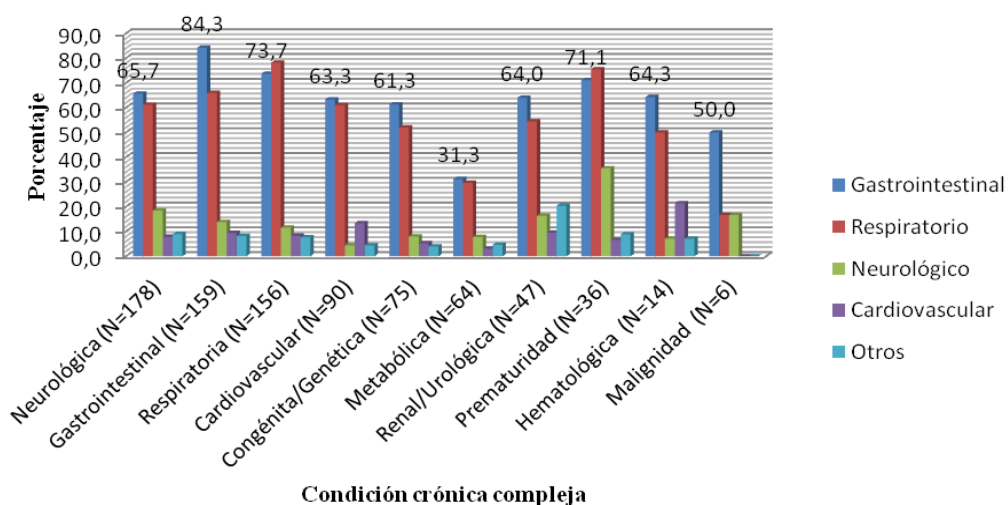
#### IV. RESULTADOS

CCC principales, mientras que el soporte respiratorio (traqueostomía, ventilación mecánica no invasiva e invasiva) fue fundamental en la CCC neurológica (figura 44).



**Figura 44. Necesidad de gastrostomía, traqueostomía y ventilación mecánica según condición crónica compleja principal.**

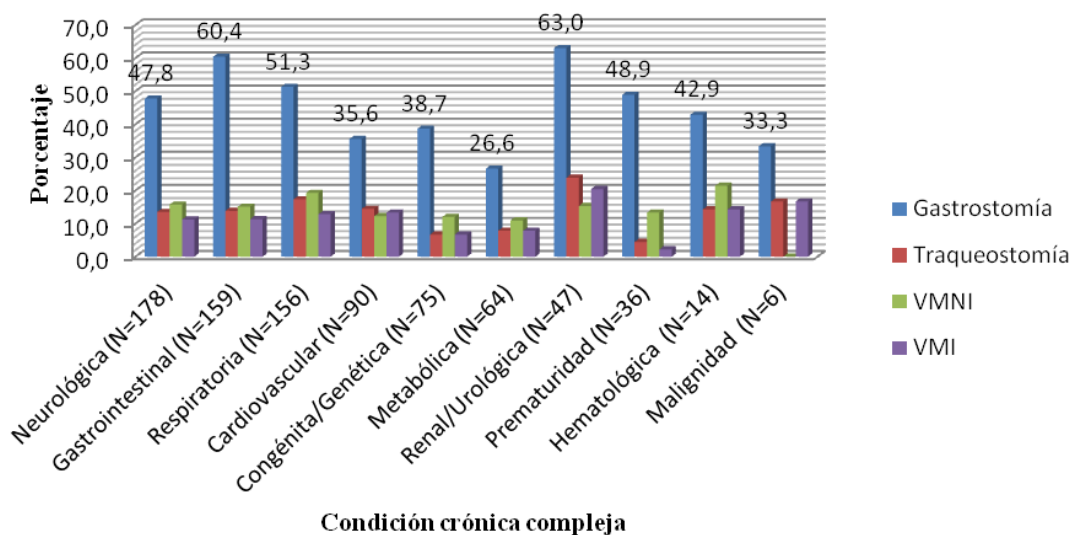
En la figura 45 observamos como los soportes digestivo y respiratorio se mantuvieron como los más empleados por todos los pacientes independientemente de las CCC que tengan, y como la asistencia neurológica destacó tanto en los pacientes con afectación neurológica, como en los niños con condiciones crónicas derivadas de la prematuridad o problemas neonatales y en aquellos con afectación renal o urológica.



**Figura 45. Necesidad de asistencia tecnológica según cada condición crónica compleja afecta.**

## IV. RESULTADOS

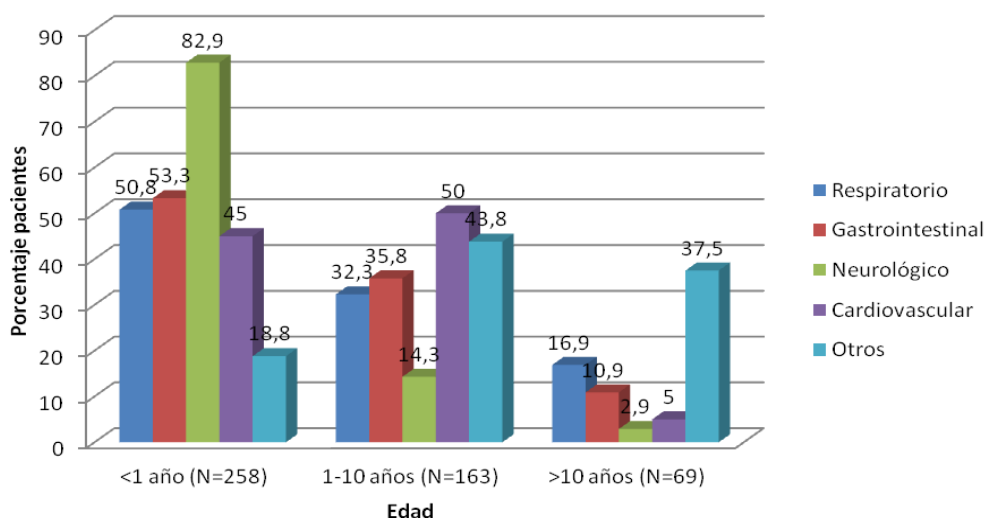
Dentro de la valoración de necesidad de soporte tecnificado también hay que destacar el elevado porcentaje de pacientes según cada CCC con necesidad de gastrostomía (figura 46).



**Figura 46. Necesidad de gastrostomía, traqueostomía y ventilación mecánica según cada condición crónica compleja afecta.**

### Edad de inicio y duración

La edad media de inicio de la asistencia tecnológica fue de 43,5 meses ( $\pm 66,18$  DE), con una mediana de 11 meses (rango: 0-330). El 52,3% de los soportes se iniciaron en el primer año de vida (hasta el 82,9% de los neurológicos), el 33,1% entre 1 y 10 años, y el 10,5% en mayores de esta edad (figura 47).



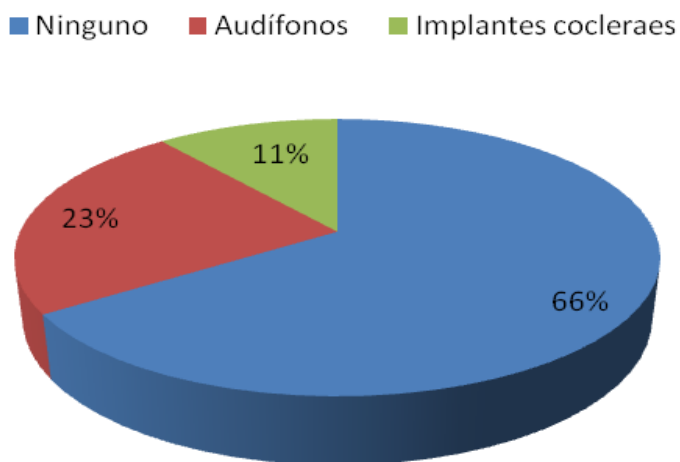
**Figura 47. Soporte tecnificado según la edad de inicio.**

## IV. RESULTADOS

El 83,5% (410/493) de los soportes tecnificados iniciados en los NPCC se mantenían a la finalización del estudio. La duración media del soporte ya retirado (16,5%) fue de 19,3 meses ( $\pm 24,2$  DE), mediana 12,5 meses (rango: 0-193).

### Otro soporte

Aunque no se considere soporte tecnificado analizamos el tratamiento de los pacientes con hipoacusia. Como puede observarse en la figura 48 tan sólo el 34% (22/64) de los NPCC con hipoacusia precisaron algún tipo de soporte.



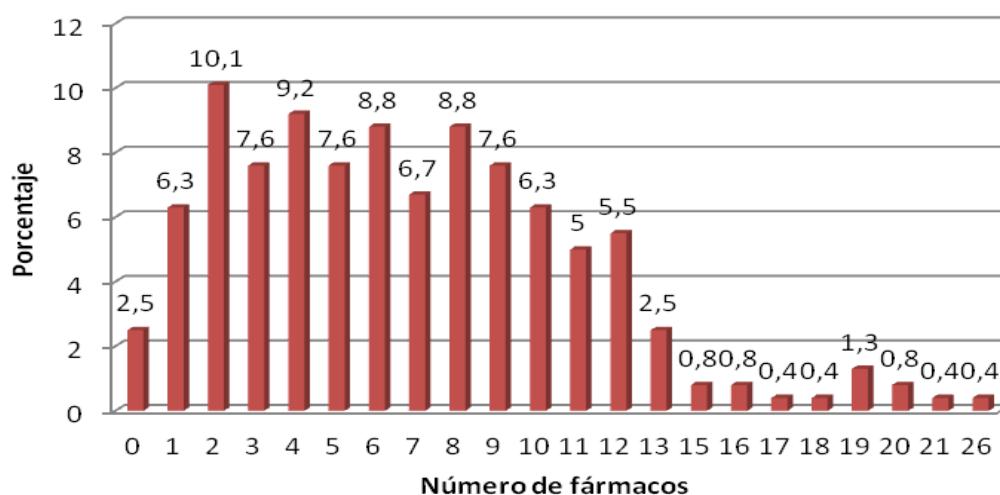
**Figura 48. Tratamiento tecnológico para la hipoacusia.**

### 4.1.8. TERAPIA FARMACOLÓGICA

Se recogieron todos los tratamientos prescritos de forma ambulatorio durante el tiempo de estudio (total 1620 tratamientos), sin incluir los tratamientos administrados durante las hospitalizaciones. El número de fármacos diferentes empleados fue de 165, considerándose los inhibidores de la bomba de protones, así como las heparinas de bajo peso molecular, como un único tipo de tratamiento.

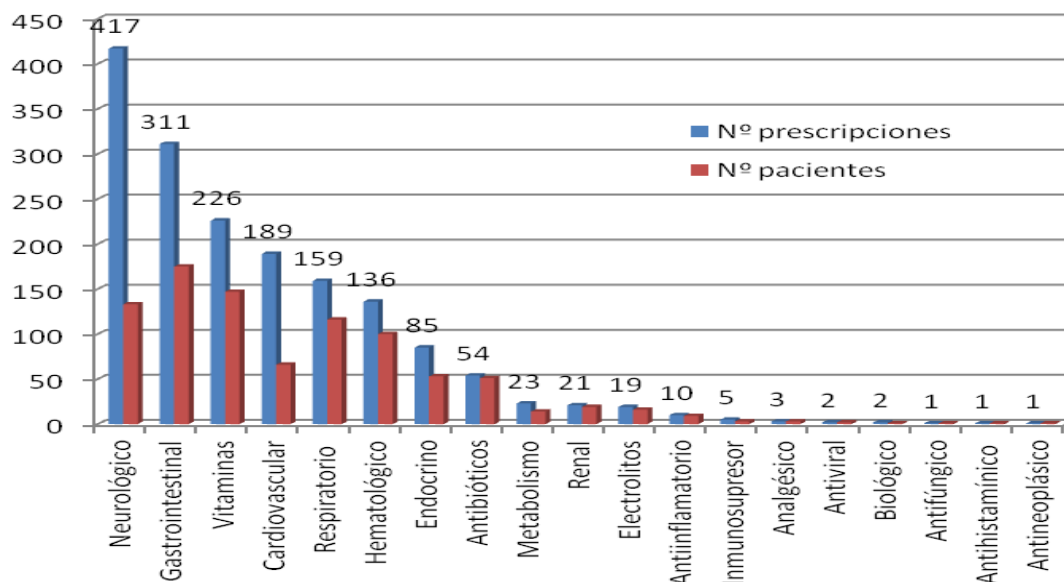
El número medio de fármacos empleados por cada paciente fue de 6,8 ( $\pm 4,5$  DE). Casi el 75% de los NPCC requirieron 4 o más fármacos, y más del 50% requirieron al menos 6 medicamentos diferentes (figura 49).

#### IV. RESULTADOS



**Figura 49. Pacientes según el número de fármacos empleados.**

Si clasificamos los fármacos en grupos terapéuticos observamos como la familia terapéutica con mayor número de prescripciones fue la neurológica, seguida de gastrointestinal, vitaminas, cardiovascular y respiratoria. Sin embargo, si atendemos al número de pacientes con un determinado tipo de tratamiento la familia terapéutica con más pacientes atendidos fue la gastrointestinal, seguida de las vitaminas (figura 50).



**Figura 50. Número de pacientes y número de prescripciones según las familias terapéuticas.**

#### IV. RESULTADOS

La vitamina D fue el medicamento más prescrito, tomándolo el 58,4% (139/238) de los NPCC. En la tabla 19 se detallan las principales familias terapéuticas excluyendo las vitaminas. El grupo de fármacos neurológicos fue el que más número de fármacos diferentes incluyó (anticomiciales, miorrelajantes, neurolépticos, ansiolíticos, antidepressivos, etc.).

Fármaco	% pacientes	Fármaco	% pacientes	Fármaco	% pacientes
<b>NEUROLÓGICO</b>				<b>CARDIOVASCULAR</b>	
<b>Ácido Valproico</b>	<b>20,2</b>	Metilfenidato	0,8	<b>Hidroclorotiazida</b>	<b>21,8</b>
<b>Levetiracetam</b>	<b>18,5</b>	Midazolam	0,8	<b>Espironolactona</b>	<b>21</b>
<b>Baclofeno</b>	<b>15,1</b>	Perampanel	0,8	Captopril	8
<b>Melatonina</b>	<b>12,6</b>	Quetiapina	0,8	Sildenafil	7,1
Risperidona	9,7	Sertralina	0,8	AAS	7,1
Clobazam	8,8	Acetazolamida	0,4	Furosemida	5,9
Gabapentina	8,8	Amitriptilina	0,4	Bosentan	2,9
Clorazepato dipotásico	7,6	Brivaracetam	0,4	Enalapril	2,9
Diazepam	5,9	Clorpromazina	0,4	Propranolol	2,9
Tizanidina	5,5	Diaminopiridina	0,4	Acenocumarol	2,5
Clonazepam	5	Fenitoina	0,4	Amlodipino	2,5
Oxcarbazepina	5	Levodopa/carbidopa	0,4	Carvedilol	0,8
Topiramato	4,6	Paroxetina	0,4	Digoxina	0,8
Trihexifenidilo	4,6	Pimozida	0,4	N-acetil-cisteína	0,8
Cafeína citrato	3,8	Rufinamida	0,4	Amiodarona	0,4
Lacosamida	3,4			Atenolol	0,4
Vigabatrina	2,5			Clonidina	0,4
Alimemazina	2,1	<b>GASTROINTESTINAL</b>		Losartan	0,4
Carbamazepina	2,1	<b>Inhibidores bomba</b>	<b>47,1</b>	Teprostinil	0,4
Fenobarbital	1,7	<b>Ranitidina</b>	<b>38,7</b>		
Lamotrigina	1,7	<b>Macrogol</b>	<b>18,1</b>		
Lorazepam	1,7	Domperidona	5,9	<b>RESPIRATORIO</b>	
Zonisamida	1,7	Ácido ursodesoxicólico	4,6	<b>Budesonida</b>	<b>44,1</b>
Fluoxetina	1,3	Sucralfato	3,4	Montelukast	11,3
Levofolinato cálcico	1,3	Lactulosa	2,1	Azitromicina	10,9
Lormetazepam	1,3	Cinitapride	1,7	Fluticasona	2,9
Piridostigmina	1,3	Ciproheptadina	1,3	Salbutamol	2,1
Tetrabenazina	1,3	Loperamida	0,8	Salmeterol	1,3
Aripiprazol	0,8	Octreotido	0,8	Bromuro de ipratropio	0,4
Escopolamina	0,8	Eritromicina	0,4		
Etosuximida	0,8	Eupeptina	0,4		
Levomepromazina	0,8				

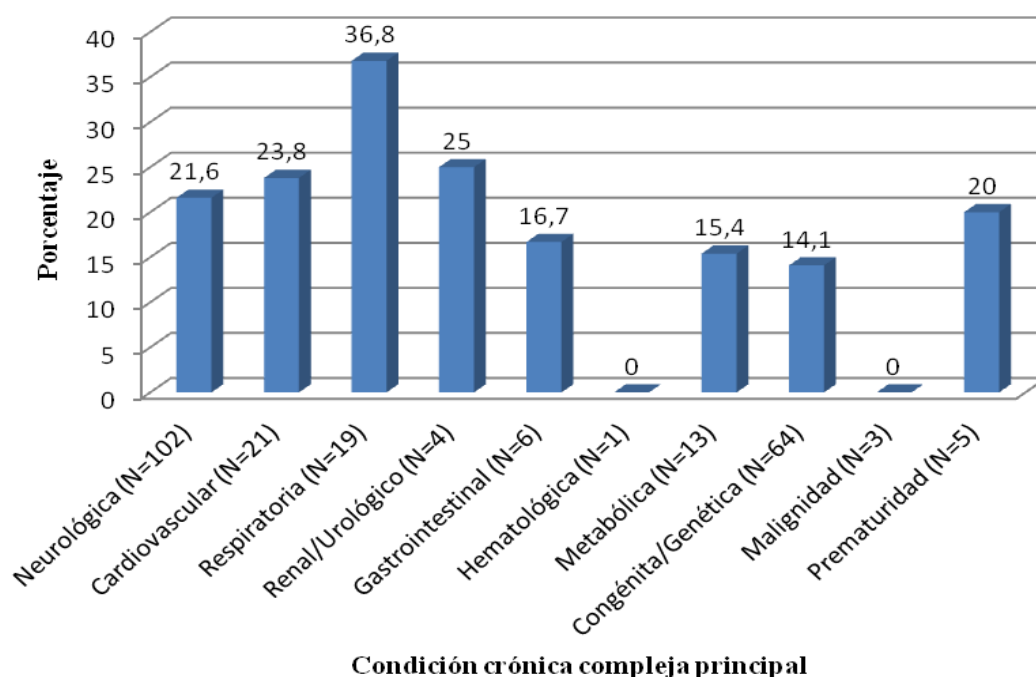
**Tabla 19. Principales fármacos por familias terapéuticas. Rojo: 10 más frecuentes.**

## IV. RESULTADOS

### 4.1.9. CUIDADOS PALIATIVOS

Entre todos los NPCC el 20,2% (48/238) tuvieron la consideración de recibir CP durante su seguimiento, con un 33,3% de mortalidad en estos pacientes.

En la figura 51 se detalla el porcentaje de pacientes en consideración de CP según las condiciones crónicas complejas principales. La CCC principal que más pacientes tuvo en esta situación fue la neurológica (22/102), seguida de la anomalía congénita/genética (9/64).



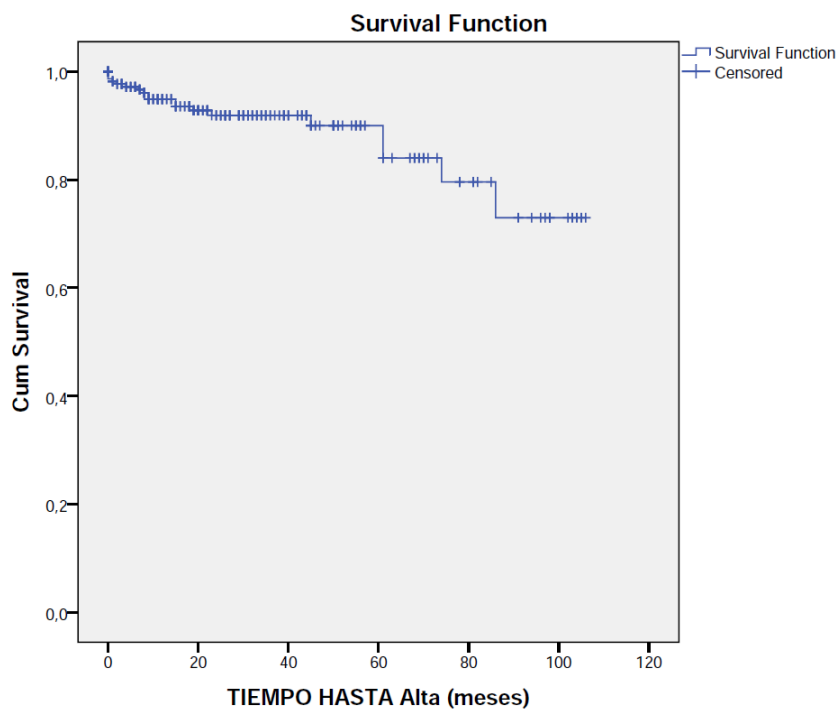
**Figura 51. Cuidados paliativos según la condición crónica compleja principal.**

La Unidad de Cuidados Paliativos del Hospital Niño Jesús atendió a 19 pacientes, 8 con transferencia completa de su atención y 11 con valoración conjunta por ambas unidades. De los 8 primeros la mitad fallecieron durante el período de estudio.

### 4.1.10. FALLECIMIENTO

Durante el tiempo de seguimiento fallecieron 20/238 pacientes (8,4%). La probabilidad de sobrevivir entre los pacientes en seguimiento fue del 90% a los 45 meses y hasta del 73% a los 86 meses. El tiempo de seguimiento medio hasta la muerte de los niños fue de 91,3 meses ( $DE \pm 3,3$ ) (figura 52).

#### IV. RESULTADOS



**Figura 52. Curva de supervivencia de los pacientes en seguimiento en la Unidad de Patología Compleja.**

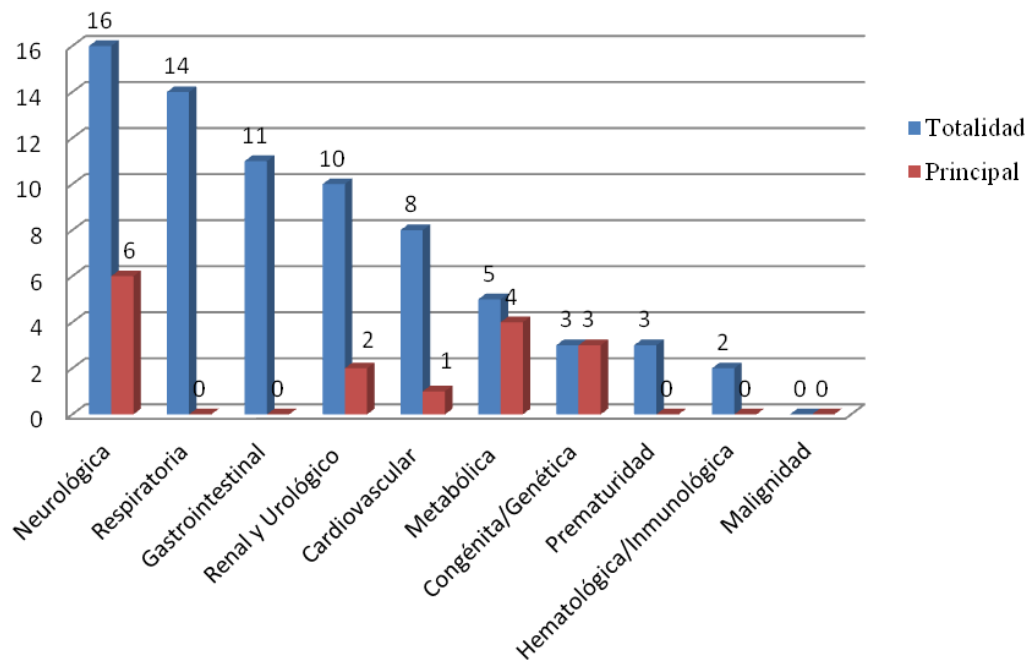
##### **Causas de fallecimiento**

De los 20 pacientes fallecidos 16 lo hicieron en el hospital, el 62,5% (10/16) en planta de hospitalización y los 6 restantes en UCI. Entre los fallecidos en medio hospitalario 13 pacientes precisaban cuidados paliativos en el momento del fallecimiento.

Las condiciones crónicas complejas principales y el resto de comorbilidades se describen en la figura 53. El 100% de los fallecidos tenía al menos como comorbilidad la CCC neurológica (6 pacientes como CCC principal). La CCC respiratoria estaba presente en el 87,5% de los fallecidos.

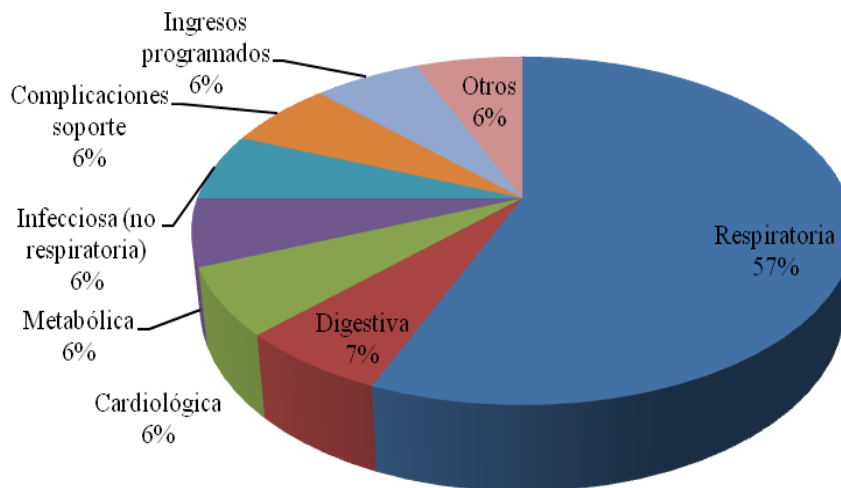
Durante su último ingreso el 100% requirió soporte respiratorio, el 18,8% VMI, un 37,5% hasta VNI y en un 25% el soporte máximo fue la oxigenoterapia de alto flujo.

#### IV. RESULTADOS



**Figura 53. Condiciones crónicas complejas en los pacientes fallecidos en medio hospitalario.**

La principal causa de hospitalización, en el ingreso del fallecimiento, fue la respiratoria (57%), seguida de la digestiva (figura 54).



**Figura 54. Causa del ingreso en el que aconteció el fallecimiento de los pacientes.**



## IV. RESULTADOS

### 4.2. ESTUDIO ANALÍTICO

#### 4.2.1. CONDICIONES CRÓNICAS

Se analizó la relación existente entre las condiciones crónicas no complejas de los pacientes y las principales CCC, objetivándose una asociación estadísticamente significativa entre la CCC neurológica e hipoacusia ( $p=0,001$ ), déficit visual ( $p<0,001$ ), afectación ortopédica severa ( $p<0,001$ ), trastorno mental ( $p=0,04$ ) y la afectación bucodental ( $p=0,02$ ). La CCC cardiovascular se asoció con la afectación ortopédica severa ( $p<0,001$ ) y la afectación bucodental ( $p=0,006$ ) (tabla 20).

CCC principal CC no compleja %	Hipoacusia	Déficit visual	Afectación Ortopédica	Trastorno Comportamiento	Afectación Bucodental	Pacientes
Neurológica	<b>21,6</b>	<b>50,0</b>	<b>57,8</b>	<b>17,6</b>	<b>31,4</b>	102
Cardiovascular	9,5	42,9	<b>52,4</b>	14,3	<b>33,3</b>	21
Respiratoria	47,4	78,9	57,9	10,5	47,4	19
Renal/Urológica	0,0	50,0	50,0	25,0	75,0	4
Gastrointestinal	16,7	50,0	33,3	16,7	16,7	6
Hematológica	0,0	0,0	100,0	0,0	100,0	1
Metabólica	23,1	38,5	30,8	7,7	23,1	13
Congénita/Genética	35,9	48,4	37,5	12,5	21,9	64
Malignidad	66,7	66,7	66,7	33,3	33,3	3
Prematuridad	40,0	60,0	60,0	20,0	60,0	5
Total	26,9	50,8	50,0	15,1	31,1	238

**Tabla 20. Condiciones crónicas no complejas en función de la condición crónica principal.**

La tabla 21 refleja la asociación de las diferentes CCC (principales y no principales) con las otras condiciones crónicas no complejas. Se mantuvieron las mismas asociaciones estadísticamente significativas, pero además se incluyó la relación entre el déficit visual y las CCC renal y metabólica, así como la afectación bucodental con las CCC renal, gastrointestinal y prematuridad/neonatal.

## IV. RESULTADOS

Condición crónica compleja	Hipoacusia %	Chi-cuadrado	Déficit Visual %	Chi-cuadrado	Afectación ortopédica %	Chi-cuadrado	Pacientes
Neurológica	32,8	<b>0,001</b>	60,1	<b>&lt;0,001</b>	57,5	<b>&lt;0,001</b>	178
Cardiovascular	28,3	0,527	51,1	0,426	30,1	<b>&lt;0,001</b>	90
Respiratoria	28,7	0,552	50	0,144	50,9	0,385	156
Renal/Urológica	32,8	0,233	62,7	<b>0,030</b>	60,3	0,031	64
Gastrointestinal	30,7	0,150	55,2	0,092	55,1	0,050	159
Hematológica	42,9	0,178	64,3	0,261	35,7	0,205	14
Metabólica	35,1	0,219	74,4	<b>0,002</b>	53,8	0,363	36
Congénita/Genética	33,8	0,131	52,5	0,545	43,2	0,086	75
Malignidad	16,7	0,449	66,7	0,388	33,3	0,342	6
Neonatal	25	0,257	67,3	0,130	26,1	0,139	47
Trasplante	0,0	0,509	33,3	0,464	66,7	0,500	3
Soporte	29,6	0,342	53,1	0,399	55,0	0,005	177

Condición crónica compleja	Trastornos comportamiento %	Chi-cuadrado	Afectación bucodental %	Chi-cuadrado	Pacientes
Neurológica	17,4	<b>0,040</b>	38,8	<b>0,002</b>	178
Cardiovascular	18,7	0,182	24,1	<b>0,006</b>	90
Respiratoria	15,2	0,504	37,2	0,110	156
Renal/Urológica	19,7	0,176	48,4	<b>0,005</b>	64
Gastrointestinal	14,5	0,299	39,0	<b>0,012</b>	159
Hematológica/Inmun.	28,6	0,153	33,3	0,600	14
Metabólica	23,7	0,102	38,9	0,331	36
Congénita/Genética	12,5	0,241	29,3	0,159	75
Malignidad	33,3	0,233	0,0	0,770	6
Neonatal	13,5	0,419	51,1	<b>0,006</b>	47
Trasplante	0,0	0,603	33,3	0,727	3
Soporte	13,6	0,115	39,1	<b>0,008</b>	177

**Tabla 21. Asociación entre todas las condiciones crónicas complejas y algunas condiciones crónicas no complejas.**

### 4.2.2. INGRESOS

#### 4.2.2.1. Causas de ingreso

Si atendemos a la edad de los pacientes observamos como la causa respiratoria fue el principal motivo de ingreso de los NPCC en todos los grupos de edad salvo en los neonatos, cuya principales causas de ingreso fueron las clasificadas como “otras causas” ( $p < 0,001$ ).

#### 4.2.2.2. Ingreso en la Unidad de Patología Crónica Compleja

Cuando comparamos todas las CCC (no sólo la principal) en los pacientes ingresados en la Unidad de Patología Compleja frente a otros servicios encontramos que existen diferencias significativas, con mayor porcentaje de CCC neurológica, gastrointestinal,

#### IV. RESULTADOS

respiratoria y hematológica/inmunológica en los pacientes ingresados en la UPCC, así como mayor necesidad de soporte en estos pacientes (tabla 22).

Condiciones crónicas complejas	Ingreso UPCC (%)	Ingreso otros servicios (%)	Chi-cuadrado
Neurológica	<b>89,3</b>	73,0	<b>&lt;0,001</b>
Gastrointestinal	<b>84,3</b>	74,9	<b>0,006</b>
Respiratoria	<b>85,5</b>	68,5	<b>&lt;0,001</b>
Congénita/Genética	<b>39,6</b>	45,3	<b>0,044</b>
Hematológica	<b>9,2</b>	5,2	<b>0,039</b>
Soporte	<b>84,2</b>	78,6	<b>0,036</b>

**Tabla 22. Condiciones crónicas complejas en los pacientes ingresados en la Unidad de Patología Compleja frente a otros servicios.**

##### 4.2.2.3 Duración del ingreso

###### Según el año

Cuando analizamos la duración de la hospitalización según el año de ingreso no hallamos diferencias estadísticamente significativas (tabla 17).

###### Según el Servicio

Cuando comparamos los ingresos de la UPCC frente a todos los demás, aquellos en UPCC tuvieron mayor duración que le resto (tabla 23).

Estancia	Servicio	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos	U-Mann Whitney
<b>Planta</b>	U. P. Compleja	14,7	31,8	6	1	406	523	<b>0,005</b>
	Otros servicios	16,1	31,5	4	1	184	267	
	Total	15,1	31,6	5	1	406	790	
<b>Total*</b>	U. P. Compleja	18,6	41,1	6	1	454	523	<b>0,017</b>
	Otros servicios	18,6	40,4	4	1	360	267	
	Total	18,6	40,7	6	1	454	790	

**Tabla 23. Duración de los ingresos en la Unidad de Patología Compleja frente a otras unidades.**

En la tabla 24 podemos observar los días de duración de los ingresos según el servicio responsable del ingreso. La Unidad de Patología Compleja mantuvo una estancia media total (incluyendo tiempo de hospitalización en cuidados intensivos) de 18,6 días ( $\pm 41,4$  DE), con una mediana de 6 días (rango: 1-454). Los ingresos más prolongados fueron los correspondientes al S. Neonatología ( $p < 0,001$ ).

#### IV. RESULTADOS

Servicio	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos
Neonatología	69,1	49,1	<b>63,0</b>	5,0	184,0	45
CIP	15,6	7,9	16,0	3,0	24,0	5
Cirugía cardíaca	14,3	11,6	10,0	6,0	31,0	4
HematoOncología	9,3	8,4	9,0	2,0	17,0	4
Anestesia	7,0	.	7,0	7,0	7,0	1
Gastroenterología	58,7	133,0	7,0	2,0	360,0	7
Unidad PCC	18,6	41,1	6,0	1,0	454	523
Neurología	13,7	24,4	4,0	1,0	92,0	17
Neumología	27,9	89,4	4,0	1,0	373,0	17
Neurocirugía	6,3	7,3	4,0	1,0	32,0	21
Otra	8,1	9,0	4,0	1,0	30,0	10
Nefrología	6,4	5,9	4,0	1,0	15,0	5
Traumatología	13,4	33,0	3,5	1,0	139,0	18
Cardiología	18,3	53,5	2,0	1,0	230,0	19
Cirugía	6,4	9,3	2,0	1,0	45,0	81
ORL	2,6	1,7	2,0	1,0	5,0	7
<b>Total</b>	<b>18,6</b>	<b>40,7</b>	<b>5</b>	<b>1</b>	<b>406</b>	<b>790</b>

**Tabla 24. Duración de los ingresos hospitalarios según el servicio médico.**

#### Según las condiciones crónicas complejas

Estancia	CCC principal	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos
<b>Planta</b>	Cardiovascular	25,5	58,7	6,0	1	406	66
	Gastrointestinal	20,6	61,5	3,0	1	317	27
	Hematológica	14,0	18,2	5,0	2	35	3
	Malignidad	8,8	10,6	6,0	1	30	6
	Metabólica	13,7	17,9	5,0	1	71	40
	Neurológica	15,0	27,4	6,0	1	196	289
	Congénita/genética	11,3	19,3	5,0	1	162	247
	Prematuridad	4,7	3,0	6,0	1	8	7
	Renal/Urológica	30,3	53,4	10,0	1	184	11
	Respiratoria	17,3	33,2	5,0	1	163	81
	<b>Total</b>	<b>15,1</b>	<b>31,6</b>	<b>5,0</b>	<b>1</b>	<b>406</b>	<b>784</b>
<b>Total</b>	Cardiovascular	33,2	70,7	6,5	1	415	66
	Gastrointestinal	40,1	108,1	3,0	1	454	27
	Hematológica	14,0	18,2	5,0	1	35	3
	Malignidad	15,8	27,6	6,0	1	72	6
	Metabólica	14,0	18,0	5,0	1	71	40
	Neurológica	16,6	31,4	6,0	1	252	289
	Congénita/genética	14,3	25,5	5,0	1	162	247
	Prematuridad	5,1	3,4	6,0	1	9	7
	Renal/Urológica	34,0	55,4	10,0	1	184	11
	Respiratoria	21,1	40,5	6,0	1	226	81
	<b>Total</b>	<b>18,6</b>	<b>40,7</b>	<b>6,0</b>	<b>1</b>	<b>454</b>	<b>790</b>

**Tabla 25. Duración de los ingresos hospitalarios según condición crónica principal.**

#### IV. RESULTADOS

Cuando se analizó la duración de la estancia hospitalaria en función de la CCC principal no se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas, presentando las dos CCC más frecuentes, neurológica y anomalía congénita/genética, tiempos muy similares (tabla 25).

La presencia en los pacientes de la CCC gastrointestinal, así como la de CC de soporte tecnificado, mostró una media de duración de la hospitalización, en planta y global, superior a la que presentaron los NPCC sin dichas CCC. El resto de CCC no mostraron diferencias estadísticamente significativas (tabla 26).

Estancia	Condición crónica compleja	Media	D. Estándar	Mediana	Mínimo	Máximo	Ingresos	Kruskal Wallis
Planta	Neurológico	15	31,0	5	0	406	655	0,414
	Cardiovascular	18,3	40,2	5,5	0	406	342	0,266
	Respiratoria	16,1	33,9	5	0	406	621	0,339
	Renal/Urológica	17,7	38,7	5	0	406	263	0,396
	Gastrointestinal	16,2	33,6	6	0	406	636	<b>0,017</b>
	Hematológica	11,0	13,2	5	0	58	63	0,870
	Metabólico	13,5	26,0	5	1	186	143	0,765
	Congénita/genética	12,9	23,6	5	1	177	326	0,068
	Malignidad	13,6	22,7	6	1	94	16	0,450
	Prematuridad	16,2	33,8	4	0	184	184	0,230
	CC trasplante	31,5	87,7	6	1	406	21	0,290
	CC soporte	16,4	33,9	5	0	406	642	<b>0,043</b>
Total	Neurológico	17,9	37,0	6	0	415	655	0,372
	Cardiovascular	23,8	53,2	6	1	454	342	0,170
	Respiratoria	20,0	44,0	6	0	454	621	0,721
	Renal/Urológica	20,2	44,1	6	1	415	263	0,360
	Gastrointestinal	20,2	43,8	6	0	454	636	<b>0,044</b>
	Hematológica	12,0	15,5	5	1	87	63	0,990
	Metabólico	17,2	41,9	5	1	360	143	0,880
	Congénita/genética	16,1	29,9	5	1	226	326	0,190
	Malignidad	17,9	26,8	6	1	94	16	0,400
	Prematuridad	17,9	37,3	5	0	226	184	0,184
	CC trasplante	62,1	124,5	6	1	415	21	0,340
	CC soporte	20,4	43,9	6	0	454	642	<b>0,015</b>

**Tabla 26. Duración de los ingresos según todas las condiciones crónicas complejas de los pacientes.**

Además del análisis según cada CCC individualmente, se estudió la relación entre el número de CCC de cada paciente y la duración de los ingresos, observándose una

#### IV. RESULTADOS

asociación estadísticamente significativa, a mayor número de CCC mayor duración de la hospitalización ( $p < 0,001$ ).

##### Según la causa de ingreso

Estancia	Causa de ingreso	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos
<b>Planta</b>	Respiratoria	10,8	26,9	6	1	406	283
	Digestiva	15,9	43,9	3	1	317	70
	Neurológica	22,9	34,9	8	1	162	65
	Cardiológica	18,6	37,3	4	1	186	29
	Metabólica	17,5	14,7	12	1	41	13
	Infecciosa (no respiratoria)	10,2	13,8	4,5	1	58	34
	Hematológica	9	8,1	8,5	1	17	6
	Complicaciones soporte	8,5	9,1	4	1	44	37
	Cirugía programada	8,6	15,8	4	1	150	161
	Ingresos programados	7,6	15,1	2	1	47	9
	Otros	<b>49,8</b>	53,0	<b>29,5</b>	1	196	62
	Total	15,1	31,6	5	1	406	769
<b>Total</b>	Respiratoria	12,5	28,2	6	1	415	283
	Digestiva	18,0	58,1	3	0	454	71
	Neurológica	25,1	36,7	8	1	162	65
	Cardiológica	32,2	67,5	4	1	266	29
	Metabólica	17,8	14,9	13	2	42	13
	Infecciosa (no respiratoria)	12,9	18,7	5	1	87	34
	Hematológica	10,3	10,1	8,5	1	25	6
	Complicaciones soporte	9,6	10,8	5	1	45	37
	Cirugía programada	10,2	21,6	4	1	187	162
	Ingresos programados	7,6	15,1	2	1	47	9
	Otros	<b>67,6</b>	73,9	<b>49,5</b>	1	360	62
	Total	18,7	40,9	6	1	454	771

**Tabla 27. Duración de los ingresos hospitalarios según causa ingreso.**

Existió diferencia estadísticamente significativa ( $p < 0,05$ ) en la duración del ingreso en planta y también de la duración total de toda la hospitalización entre el grupo de “Otros” y el resto (tabla 27 y 28).

#### IV. RESULTADOS

Causa ingreso	Nº ingresos	Grupo 1	Grupo 2
Ingresos programados	9	7,6	
Complicaciones soporte	37	9,6	
Cirugía programada	162	10,2	
Hematológica	6	10,3	
Respiratoria	283	12,5	
Infecciosa	34	12,9	
Metabólica	13	17,8	
Digestiva	71	18,0	
Neurológica	65	25,1	
Cardiológica	29	32,2	
Otros	62		<b>67,6</b>

**Tabla 28. Comparación de la duración de los ingresos según causa de hospitalización. Test Bonferroni.**

#### Según la edad

El grupo de niños menores de 30 días es el que tuvo los ingresos más prolongados ( $p < 0,05$ ), sin que se encontrasen diferencias entre los otros grupos de edad (tablas 29 y 30).

Lugar	Edad	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos
Planta	<30 días	<b>61,9</b>	50,6	<b>44</b>	4	184	55
	1-11 meses	17,0	40,6	5	0	406	223
	1-9 años	8,6	16,0	4	0	196	366
	≥10 años	13,2	23,6	6	0	150	140
	Total	15,1	31,6	5	0	406	784
Total	<30 días	<b>77,1</b>	58,2	<b>62,5</b>	8	226	55
	1-11 meses	22,7	55,6	6	1	454	223
	1-9 años	9,7	19,3	4	0	252	372
	≥10 años	15,4	28,4	7	1	187	140
	Total	18,6	40,7	6	0	454	790

**Tabla 29. Duración de los ingresos hospitalarios según la edad de los niños.**

Edad	Ingresos	Planta		Hospital		
		Grupo 1	Grupo 2	Grupo 1	Grupo 2	Grupo 3
1-9 años	369	8,6		9,7		
>10 años	139	13,2		15,45	15,45	
1-11 meses	221	17,4			22,66	
<30 días	48		<b>61,9</b>			<b>77,1</b>

**Tabla 30. Comparación duración de los ingresos en función de la edad de los pacientes. Test Bonferroni.**

#### IV. RESULTADOS

##### Según el soporte respiratorio en planta

Los NPCC que necesitaron soporte respiratorio en planta tuvieron ingresos más prolongados (en planta y totales) que aquellos que no lo precisaron ( $p < 0,001$ ) (tabla 31).

Estancia	Soporte respiratorio	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos
<b>Planta</b>	Ninguno	<b>6,5</b>	12,5	3	1	150	215
	Sí soporte	<b>18,3</b>	35,6	7	1	406	569
	Oxigenoterapia	10,6	16,4	5	1	136	350
	OAF	<b>28,5</b>	35,8	15	1	196	61
	VNI	<b>18,8</b>	39,5	7	1	317	86
	VMI	<b>48,3</b>	70,4	17	1	406	72
	Total	15,1	31,5	5	1	406	784
<b>Hospital</b>	No	<b>6,5</b>	12,6	3,5	1	150	215
	Sí soporte	<b>23,0</b>	46,3	7	1	454	575
	Oxigenoterapia	13,2	23,7	5	1	226	343
	OAF	<b>37,3</b>	46,8	19	1	252	67
	VNI	23,5	55,7	8	1	454	85
	VMI	<b>59,3</b>	85,8	26	1	415	65
	Total	18,5	40,7	6	1	454	790

**Tabla 31. Duración de los ingresos hospitalarios según la necesidad de soporte respiratorio.**

Los ingresos más prolongados fueron aquellos con dependencia de VMI, seguidos de los que precisaron OAF y VNI (tabla 32).

	Planta				Total			
Soporte respiratorio	Grupo 1	Grupo 2	Grupo 3	Grupo 4	Grupo 1	Grupo 2	Grupo 3	Grupo 4
No	6,46				6,53			
Oxigenoterapia	10,56				13,24	13,24		
VNI		<b>18,75</b>				23,47		
OAF			<b>28,52</b>				<b>37,3</b>	
VMI				<b>48,31</b>				<b>59,26</b>

**Tabla 32. Duración de la hospitalización en planta y de hospitalización total según las necesidades de soporte respiratorio. Test de Bonferroni.**

##### Según la necesidad de cirugía

Aunque las intervenciones quirúrgicas fueron las responsables tan sólo del 20,6% de los ingresos, ocurrió alguna intervención quirúrgica en 37,5% de las estancias. Los ingresos en los que hubo alguna intervención quirúrgica representaron hasta el 49,1% de los días de hospitalización en planta y hasta el 53,1% de los días en total en el hospital. La



#### IV. RESULTADOS

duración de los ingresos con necesidad de cirugía fue más prolongada que aquellos sin intervención ( $p<0,001$ ). La estancia según el tipo de cirugía se describe en la tabla 33.

Estancia	Cirugía	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos
<b>Planta</b>	No cirugía	13,4	50,7	5	0	362	519
	Sí cirugía	<b>24,3</b>	41,8	7,0	0	317	265
	Traumatológica	20,3	37,3	5,5	1	150	28
	Digestiva	28,2	47,2	12	1	317	92
	Respiratoria	15,9	28,9	3	0	162	77
	SNC	24,0	41,3	6	1	177	35
	Cardiaca	<b>47,3</b>	52,8	30	1	186	20
	Otra	22,3	46,5	4,5	1	184	13
	Total	17,2	48,1	5	0	1004	784
<b>Total</b>	No	14,9	51,9	5,0	0,0	362	508
	Sí	<b>31,5</b>	57,1	8,0	1	454	282
	Traumatológica	26,2	49,2	5,5	1,0	187	28
	Digestiva	35,7	69,2	12,5	1,0	454	92
	Respiratoria	20,9	36,4	4,0	1,0	162	77
	SNC	25,6	41,4	7,0	1,0	177	36
	Cardiaca	<b>78,7</b>	80,8	62,0	1,0	266	21
	Otra	22,4	46,5	4,5	1,0	184	17
	Total	20,6	54,3	6,0	0,0	454	790

**Tabla 33. Duración del ingreso en función de la necesidad de cirugía.**

Los pacientes con cirugía cardiaca durante su ingreso precisaron hospitalizaciones más prolongadas en cuidados intensivos y en el total de la estancia, no así en planta (tabla 34).

	Ingresos	Planta		Hospital	
		Grupo 1	Grupo 2	Grupo 1	Grupo 2
<b>Otra</b>	18	13,4		14,8	
<b>No</b>	509	15,9	15,9	20,9	
<b>SNC</b>	35	20,3	20,3	22,4	
<b>Respiratoria</b>	77	22,3	22,3	25,6	
<b>Traumatológica</b>	28	24,0	24,0	26,2	
<b>Digestiva</b>	92	28,2	28,2	35,7	
<b>Cardiaca</b>	20		47,2		<b>78,7</b>

**Tabla 34. Duración del ingreso en función del tipo de cirugía (Test de Bonferroni).**

#### Según la condición de cuidados paliativos

Los NPCC con condición de cuidados paliativos representaron el 25,2% de los días de hospitalización en planta y el 23,2% de los días de hospitalización en general. Estos

#### IV. RESULTADOS

pacientes tuvieron ingresos más prolongados que aquellos que no tenían dicha consideración (tabla 35).

Estancia	Cuidados Paliativos	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos	U-Mann Whitney
Planta	No	14,5	32,5	5	1	406	601	
	Sí	17,0	28,3	7	1	196	174	<b>0,001</b>
	Total	15,1	31,6	5	1	406	775	
Total	No	18,4	42,6	5	1	454	603	
	Sí	19,2	33,7	8	1	252	174	<b>0,002</b>
	Total	18,6	40,7	6	1	454	777	

**Tabla 35. Duración del ingreso según la consideración de Cuidados Paliativos.**

#### Estudio multivariante

Tras el estudio univariante se realizó el análisis multivariante entre todas las variables que habían resultado tener relación estadísticamente significativa tanto para la duración de la estancia en la planta de hospitalización como para la duración de la hospitalización completa (tablas 36 y 37).

	B	D. Estándar	Mín. IC 95%	Máx. IC 95%	Significación
<b>C. crónicas complejas</b>					
CC soporte	8,232	3,0137	2,326	14,139	0,006
No CC soporte	0				
<b>Causas ingreso</b>					
Otras	19,751	7,8289	4,406	35,095	0,012
Neurológica	33,065	16,7915	0,154	65,976	0,049
Respiratoria	0				
<b>Edad ingreso</b>					
≥ 10 años	-25,387	10,2952	-45,565	-5,209	0,014
1-9 años	-27,306	12,2368	-51,29	-3,323	0,026
< 1 mes	0				
<b>Soporte respiratorio</b>					
VMI	44,858	19,729	6,19	83,526	0,023
VNI	16,326	8,761	-0,845	33,497	0,062
OAF	22,034	7,5377	7,26	36,807	0,003
Oxigenoterapia	7,567	5,7619	-3,726	18,86	0,189
No	0				

**Tabla 36. Duración del ingreso en planta de hospitalización. Análisis multivariante.**

En el análisis multivariante se mantuvo la asociación estadísticamente significativa con la mayor duración de la hospitalización en planta en aquellos pacientes con necesidad

#### IV. RESULTADOS

de soporte tecnificado, aquellos ingresados por causa neurológica y “otras” causas frente a las causas respiratorias (las más frecuentes), en los menores de 1 mes frente a los mayores de 1 año, y en aquellos niños con soporte respiratorio durante la hospitalización (mayor duración los ingresos de los pacientes con VMI, seguido de OAF y VNI).

	B	D. Estándar	Mín. IC95%	Máx. IC95%	Significación
<b>C. crónicas complejas</b>					
CC soporte	10,656	3,156	4,471	16,842	0,001
No CCC soporte	0				
<b>Causas ingreso</b>					
Otras	35,283	10,3524	14,992	55,573	0,001
Cirugía programada	11,022	5,5035	0,235	21,808	0,045
Otras infecciones	10,882	5,4719	0,157	21,607	0,047
Cardiológica	25,442	9,8882	6,061	44,822	0,01
Neurológica	35,81	16,4101	3,647	67,973	0,029
Respiratoria	0				
<b>Edad ingreso</b>					
≥ 10 años	-25,719	12,4392	-50,099	-1,339	0,039
1-9 años	-27,733	14,3516	-55,862	0,396	0,053
< 1 mes	0				
<b>Soporte respiratorio</b>					
VMI	51,673	20,6466	11,206	92,139	0,012
VNI	21,482	10,3323	1,231	41,732	0,038
OAF	31,702	8,0973	15,831	47,572	<0,001
Oxigenoterapia	11,346	5,8596	-0,139	22,831	0,053
No	0				

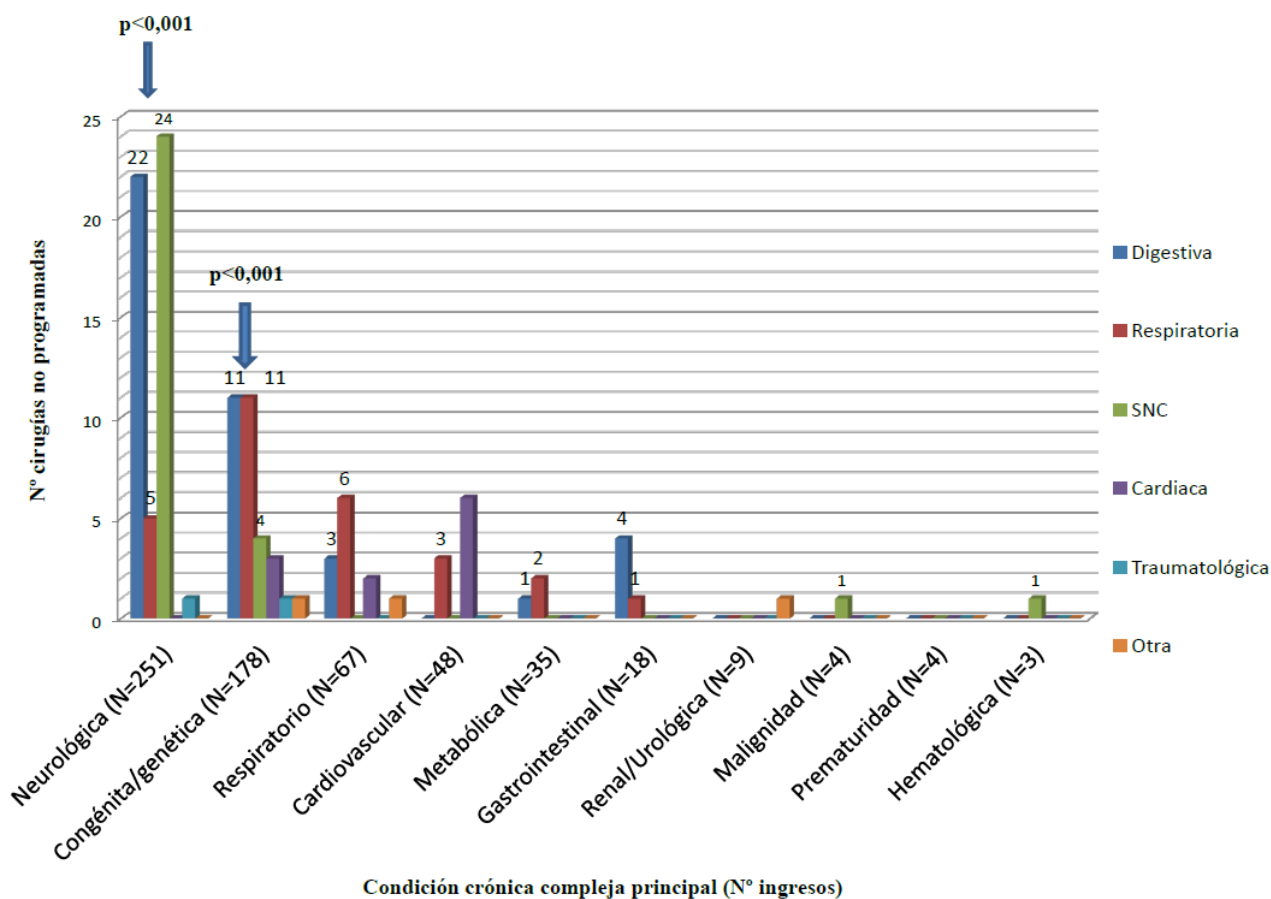
**Tabla 37. Duración de la hospitalización completa de los NPCC. Análisis multivariante**

En el análisis multivariante se mantuvo la asociación estadísticamente significativa con la mayor duración de la hospitalización completa en, igual que con el ingreso en planta, aquellos pacientes con necesidad de soporte tecnificado, aquellos ingresados por causa neurológica y “otras” causas frente a las causas respiratorias, en los menores de 1 mes frente a los mayores de 1 año, y en aquellos niños con soporte respiratorio (salvo con oxigenoterapia). A diferencia de los ingresos en planta, también hubo relación con los ingresos por cirugía programada, por infecciones no respiratorias y por causa cardiológica, frente a las causas respiratorias. No hubo diferencias significativas entre los ingresos en la UPCC y otras unidades.

## IV. RESULTADOS

### 4.2.2.4. Necesidad de intervención quirúrgica

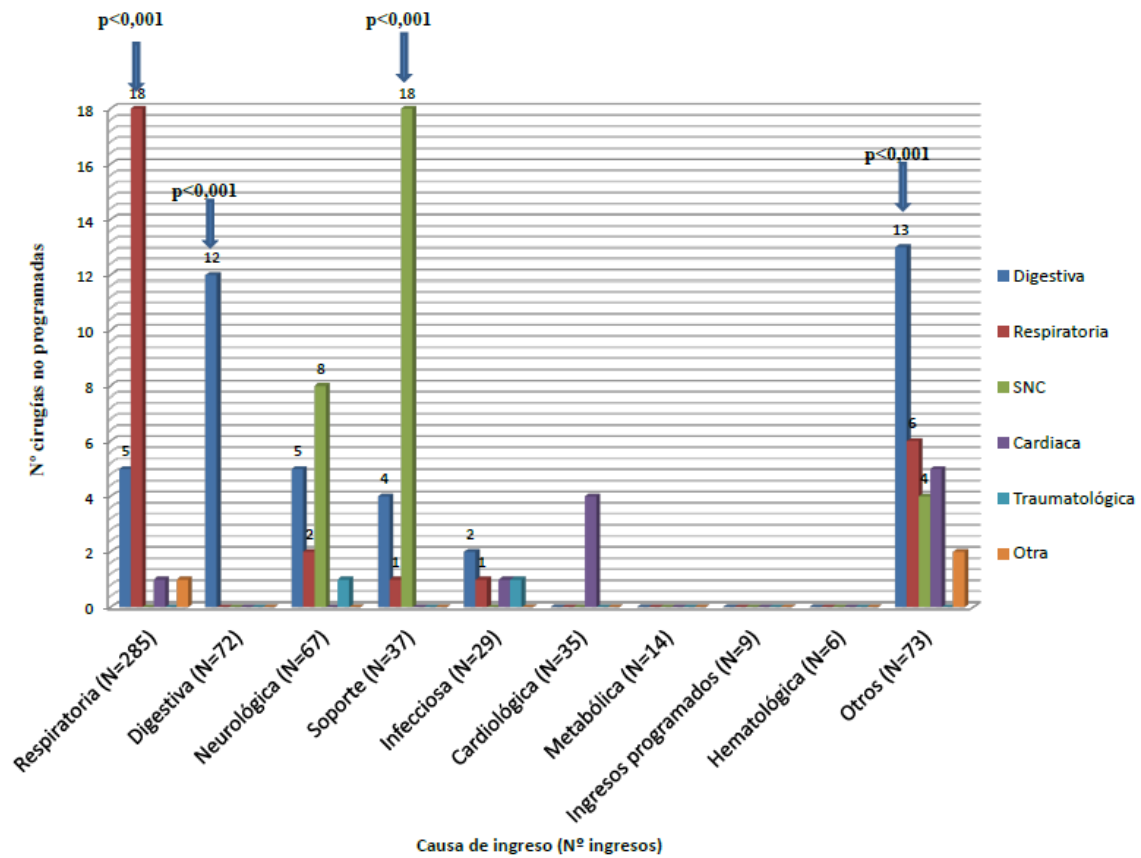
Tras analizar la necesidad de precisar cirugía de manera no programada observamos un incremento estadísticamente significativo en función de la CCC principal (neurológica y anomalía congénita/genética) (figura 55).



**Figura 55. Necesidad de cirugía no programada según condición crónica compleja principal al ingreso.**

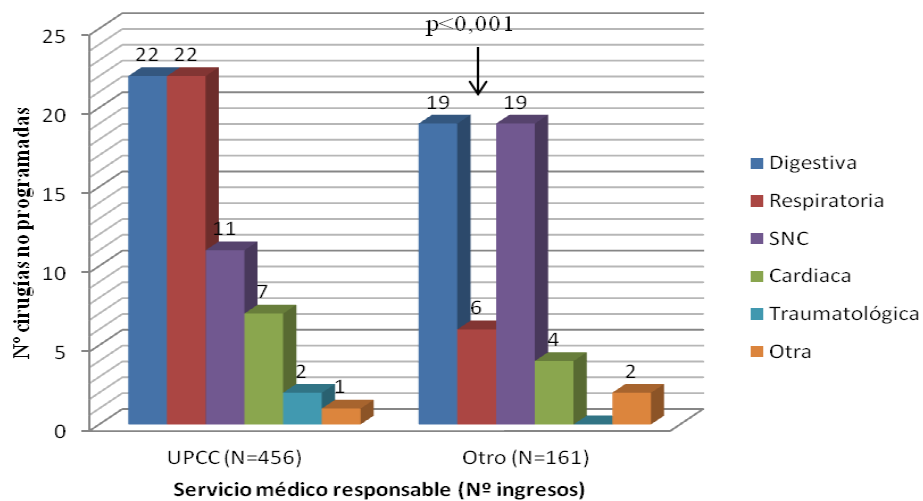
La causa de ingreso también se relacionó de forma estadísticamente significativa con la necesidad de cirugía urgente, observamos un aumento de las cirugías no programadas en los ingresos por patología neurológica, gastrointestinal, complicaciones del soporte tecnificado y “otras” causas (figura 56).

## IV. RESULTADOS



**Figura 56. Necesidad de cirugía no programada según la causa de ingreso.**

En los ingresos en otras unidades diferentes de la UPCC la necesidad de cirugía no programada fue mayor ( $p<0,001$ ) (figura 57).



## IV. RESULTADOS

### 4.2.2.5. Número de diagnósticos al alta

Salvo los pacientes con las CCC prematuridad/neonatal y malignidad, todos los pacientes con una determinada CCC presentaron mayor número de diagnósticos al alta que los pacientes que no tenían dichas CCC (tabla 38).

Condición crónica compleja	Ingresos	Media	DE	Mediana	Mín.	Máx	U Mann-Whitney
Neurológica	665	11,6	5,7	11	1	44	<0,001
Gastrointestinal	644	11,6	5,7	10	1	40	<0,001
Respiratoria	633	11,7	5,9	11	1	44	<0,001
Cardiovascular	346	12,7	6,1	11,5	3	39	<0,001
Congénita/Genética	331	11,6	6	10	2	44	0,012
Prematuridad	189	10,7	5,3	10	1	31	0,881
Metabólica	145	13,6	6	13	3	40	<0,001
Renal/Urológica	268	13,1	6,3	12	3	40	<0,001
Hematológica	63	14,7	7,1	16	1	40	<0,001
Malignidad	16	9,8	4	10	1	16	0,899
Total	780	11	5,8	10		44	

**Tabla 38. Número de diagnósticos según todas las condiciones crónicas complejas.**

Cuando analizamos el número de diagnósticos al alta según la causa de ingreso observamos que los NPCC ingresados por descompensación metabólica fueron los que más diagnósticos de media tuvieron, mientras que aquellos ingresados para cirugía programada fueron los que menos. Existen diferencias estadísticamente significativas entre los ingresos por causa respiratoria frente a descompensación metabólica ( $p<0,001$ ) y frente a los ingresos quirúrgicos programados ( $p=0,001$ ) (tabla 39).

Causa de ingreso	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos
Respiratoria	<b>10,9</b>	4,9	10	3	44	285
Digestiva	12,6	7,7	10	4	40	72
Neurológica	10,6	6,0	10	2	32	67
Cardiológica	12,2	7,6	11	3	39	35
Metabólica	<b>16,3</b>	5,1	<b>16,5</b>	9	29	14
Infecciosa	11,0	5,3	10	3	27	29
Hematológica	8,2	3,7	8,5	3	12	6
Complicaciones soporte	11,4	6,4	10	3	29	37
Cirugía programada	<b>9,7</b>	4,8	<b>8</b>	1	25	163
Ingresos programados	11,9	7,9	10	3	28	9
Otros	11,9	6,8	10	1	40	73
Total	11,0	5,8	10	1	44	790

**Tabla 39. Número de diagnósticos según la causa de ingreso**

#### IV. RESULTADOS

En función de la edad del paciente a su ingreso también se encontraron diferencias significativas respecto al número de diagnósticos al alta (tabla 40). Los pacientes mayores de 10 años tuvieron un mayor número de diagnósticos frente a los lactantes entre 1 y 11 meses ( $p=0,03$ ).

Edad	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos
< 30días	10,4	6,1	10	2	31	55
1-11 meses	10,6	6,2	9	1	40	222
1-9 años	11,1	5,5	10	2	44	372
≥10 años	<b>11,9</b>	5,5	11	1	27	141
<b>Total</b>	11,0	5,8	10	1	44	790

**Tabla 40. Número de diagnósticos al alta según la edad.**

Los pacientes sin soporte respiratorio tuvieron menos diagnósticos al alta que aquellos que sí lo precisaron, cualquiera que fuera éste ( $p<0,001$ ) (tabla 41). Los pacientes que sólo llegaron a precisar oxigenoterapia convencional tuvieron menos diagnósticos que aquellos que necesitaron OAF y VMI ( $p<0,001$ ), así como VNI ( $p=0,001$ ). Los pacientes que requirieron VMI fueron dados de alta con más diagnósticos que aquellos con OAF ( $p=0,022$ ) y con VNI ( $p=0,01$ ).

Soporte respiratorio	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos
<b>Sin soporte respiratorio</b>	<b>7,9</b>	3,3	7	1	19	215
<b>Con soporte respiratorio</b>	<b>12,2</b>	6,1	11	3	44	575
<b>Oxigenoterapia</b>	10,9	5,1	10	3	44	350
<b>OAF</b>	13,4	5,9	13	5	40	67
<b>VNI</b>	13,3	6,4	12	3	36	86
<b>VMI</b>	<b>16,3</b>	7,6	15	3	39	72
<b>Total</b>	11,0	5,8	10	1	44	790

**Tabla 41. Número de diagnósticos al alta según la necesidad de soporte respiratorio.**

Por último, encontramos mayor número de diagnósticos al alta de los ingresos en la UPCC que en otros servicios ( $p<0,001$ ) (tabla 42).

Unidad ingreso	Media	D. Estándar	Mediana	Mínimo	Máximo	Nº pacientes
<b>Otras unidades</b>	8,35	4,417	7	1	31	267
<b>UPCC</b>	<b>12,37</b>	5,889	11	1	44	523
<b>Total</b>	11,03	5,761	10	1	44	790

**Tabla 42. Número de diagnósticos al alta según el servicio de ingreso.**

## IV. RESULTADOS

### 4.2.3. INGRESOS EN CUIDADOS INTENSIVOS

#### 4.2.3.1. Duración ingreso en UCI

##### Según el año de hospitalización

Los ingresos del año 2014 fueron más prolongados que en 2015 y 2016 ( $p=0,007$ ).

##### Según las condiciones crónicas complejas

Las tablas 43 y 44 muestran la media de la duración de los ingresos en UCI según la CCC principal y el resto de CCC. A pesar de la gran variabilidad de duración de la estancia en función de la CCC principal no se han hallado diferencias estadísticamente significativas.

CCC principal	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos
Cardiovascular	23,4	40,4	8	1	153	22
Gastrointestinal	131,3	150,4	89,5	5	341	4
Malignidad	42,0	.	42	42	42	1
Metabólica	3,0	2,5	3	1	7	5
Neurológica	10,4	22,1	3	1	139	47
Congénita/Genética	17,3	30,7	6	1	134	42
Prematuridad y Neonatal	3,0	.	3	3	3	1
Renal y Urológico	41,0	.	41	41	41	1
Respiratorio	14,7	28,8	5	1	135	21
Total	18,5	40,7	5	1	341	146

**Tabla 43. Duración del ingreso en cuidados intensivos según la CCC principal**

Condición crónica compleja	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos	Significación
Neurológico	15,6	29,7	4	1	153	122	0,072
Cardiovascular	25,7	52,6	7	1	341	73	0,195
Respiratoria	18,6	41,6	5	1	341	129	0,356
Renal/Urológica	13,9	26,0	5	1	153	46	0,723
Gastrointestinal	21,4	44,6	5	1	341	117	0,054
Hematológica	4,5	7,6	1	1	29	14	0,007
Metabólico	27,7	78,0	5	1	341	19	0,917
Congénita/genética	17,7	31,4	5	1	135	57	0,307
Malignidad	13,6	16,6	7	2	42	5	0,495
Prematuridad	14,8	28,5	4	1	135	22	0,662
Miscelánea	52,0	75,5	14	3	139	3	0,209
CC trasplante	160,5	136,7	146	9	341	4	0,004
CC soporte tecnificado	19,9	43,0	4,5	1	341	128	0,926
Total	18,5	40,7	5	1	341	144	

**Tabla 44. Duración ingreso en Cuidados Intensivos según todas las CCC de cada paciente.**



#### IV. RESULTADOS

Entre las CCC (principales y no principales) detalladas en la tabla 44, observamos la mayor duración de la estancia en UCI en los pacientes con la condición de trasplantados y una menor duración en los niños con CCC hematológica/inmunológica. El resto de CCC no se relacionó significativamente con la duración de la estancia.

##### Según causa de ingreso hospitalaria

No se han hallado diferencias significativas en la duración de los ingresos en UCI según la causa de hospitalización salvo cuando la causa fue clasificada como “otras” ( $p=0,001$ ) (tabla 45).

Causa ingreso	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos
Respiratoria	6,9	7,9	4	1	42	70
Digestiva	30,2	59,8	2	1	137	5
Neurológica	9,3	13,3	2	1	42	15
Cardiológica	43,9	57,2	18	1	153	9
Metabólica	1,0	0,0	1	1	1	3
Infecciosa	15,5	9,1	15	5	29	6
Hematológica	8,0	.	8	8	8	1
C. soporte	6,0	7,7	2	1	22	7
Cirugía programada	19,2	38,9	4,5	1	139	12
Otras	<b>85,0</b>	89,1	56	1	341	18
<b>Total</b>	<b>18,5</b>	<b>40,7</b>	<b>5</b>	<b>1</b>	<b>341</b>	<b>146</b>

**Tabla 45. Duración del ingreso en UCI según la causa de hospitalización.**

##### Según soporte respiratorio en planta de hospitalización

Se objetivaron diferencias estadísticamente significativas entre los pacientes sin soporte respiratorio en planta frente a aquellos que sí lo tuvieron ( $p=0,001$ ). No hubo diferencias en la duración del ingreso en UCI entre los diferentes tipos de soporte respiratorio en planta (tabla 46).

Soporte respiratorio	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Nº ingresos
No	<b>1,5</b>	1,0	1,0	1	4	10
Sí	<b>19,8</b>	42,1	5,0	1	341	133
Oxigenoterapia	15,74	28,9	5	1	135	58
OAF	17,29	27	7	1	114	34
VNI	20,05	41,0	3,5	1	139	20
VMI	34,9	78,9	4	1	341	21
<b>Total</b>	<b>18,53</b>	<b>40,9</b>	<b>5</b>	<b>1</b>	<b>341</b>	<b>143</b>

**Tabla 46. Duración del ingreso en UCI según el soporte respiratorio en planta.**

## IV. RESULTADOS

### Según la edad

Los niños menores de 30 días tuvieron una media de duración del ingreso en cuidados intensivos superior al resto de grupos de edad ( $p < 0,05$ ). No se encontraron diferencias significativas entre el resto de edades (tabla 47).

Edad	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos
<30 días	<b>91,3</b>	43,1	104	17	135	8
1-11 meses	21,8	51,6	5	1	341	57
1-9 años	7,9	10,7	3	1	56	48
≥10 años	10,1	25,3	3	1	139	31
Total	18,5	40,7	5	1	341	146

**Tabla 47. Duración ingreso en Cuidados Intensivos según la edad.**

### Según servicio médico responsable del ingreso en planta

No se objetivaron diferencias significativas respecto de la estancia en UCI en función del servicio médico responsable de la atención en planta (tabla 48).

Unidad	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos	Kruskal Wallis
U. P. Compleja	16,6	30,3	5	1	139	122	0,6
Otras	29,9	78,5	5	1	341	24	
Total	18,5	40,9	5	1	341	146	

**Tabla 48. Duración ingreso en Cuidados Intensivos según pertenencia a Unidad de Patología Compleja.**

### Según ingreso primero en planta

Cuando se comparó la duración del ingreso en UCI entre los pacientes procedentes de fuera de la planta de hospitalización (traslado, domicilio...) frente a los que presentaron empeoramiento durante su estancia en planta se observó que los pacientes hospitalizados previamente tenían un ingreso significativamente más corto en UCI (tabla 49).

Lugar empeoramiento	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Ingresos	Kruskal Wallis
Planta	14,5	31,2	5	1	153	47	
Domicilio/Traslado	20,4	44,7	5	1	341	99	<b>&lt;0.001</b>
Total	18,5	40,7	5	1	341	146	

**Tabla 49. Duración ingreso en Cuidados Intensivos en función del lugar de empeoramiento clínico previo al ingreso.**

### Duración prolongada de ingreso en UCI (>15 días).

Se analizaron también factores que pudieran asociarse con la mayor duración del ingreso en UCI, considerando ingreso prolongado aquel mayor de 15 días. No se

#### IV. RESULTADOS

encontró relación con la CCC principal pero sí con la necesidad de soporte respiratorio durante el ingreso ( $p<0,001$ ) y con la necesidad de ingreso en UPCC ( $p=0,024$ ).

Entre los soportes respiratorios se demostró mayor probabilidad de ingreso superior a 15 días en UCI en los pacientes con VMI frente a OAF ( $p=0,01$ ), oxigenoterapia ( $p=0,013$ ) y ausencia de soporte ( $p<0,001$ ). La presencia de VNI también aumento el riesgo frente a OAF, oxigenoterapia convencional y la ausencia de soporte ( $p<0,001$ ), y la OAF a su vez incrementó la probabilidad de ingreso  $>15$  días frente a la oxigenoterapia o ausencia de soporte ( $p<0,001$ ).

##### Estudio multivariante

Se realizó el análisis multivariante de las variables con asociación estadísticamente significativa en el estudio univariante. Se observó la relación estadísticamente significativa de ingresos más prolongados en UCI en los pacientes con CCC trasplante, los ingresos por causas “otras”, neurológica, descompensación metabólica frente a las respiratorias, en los menores de 1 mes. La asociación fue casi estadísticamente significativa con los ingresos por causa cardiológica y en los pacientes con soporte respiratorio en planta (tabla 50).

			IC 95%		
	B	D. Estándar	Mín.	Máx.	Significación
<b>C. crónicas complejas</b>					
CCC trasplante	135,488	52,5482	32,495	238,481	<b>0,01</b>
No CCC trasplante	0				
<b>Causas ingreso</b>					
Otras	48,347	18,1308	12,812	83,883	<b>0,008</b>
Otras infecciones	9,429	3,0441	3,462	15,395	<b>0,002</b>
Descomp. metabólica	10,962	3,9775	3,167	18,758	<b>0,006</b>
Cardiológica	19,649	10,3605	-0,657	39,956	0,058
Neurológica	9,985	4,3353	1,488	18,482	<b>0,021</b>
Respiratoria	0				
<b>Edad ingreso</b>					
$\geq 10$ años	-53,962	18,1643	-89,563	-18,36	<b>0,003</b>
1-9 años	-51,906	17,9257	-87,04	-16,773	<b>0,004</b>
1-11 meses	-44,085	18,3367	-80,024	-8,146	<b>0,016</b>
$< 1$ mes	0				
<b>Soporte respiratorio</b>	8,181	4,255	-0,159	16,52	0,055

**Tabla 50. Duración de ingreso en UCI. Análisis multivariante.**

## IV. RESULTADOS

### 4.2.3.2. Asistencia respiratoria en UCI

Los pacientes ingresados en UCI procedentes de la planta necesitaron menor aumento del soporte respiratorio que los ingresados directamente ( $p=0,006$ ).

No se han objetivado diferencias entre la CCC principal del paciente, la hospitalización en la Unidad de Patología Compleja, ni el tipo de soporte respiratorio en planta, y la necesidad de aumentar soporte respiratorio en UCI.

### 4.2.4. TASAS DE HOSPITALIZACIÓN

Cuando analizamos el número de ingresos de cada paciente en función del tiempo de seguimiento, observamos que la tasa de hospitalización media fue de **0,11 ingresos** ( $\pm 0,02$  DE) por cada paciente y mes de seguimiento.

#### 4.2.4.1. Tasa de ingreso en el Hospital

Cuando examinamos la incidencia de ingresos de cada paciente según la CCC principal encontramos que, frente a los NPCC con CCC neurológica, los niños con patología principal hematológica/inmunológica y metabólica, tuvieron mayor número ingresos, mientras que aquellos cuya CCC principal fue cardiovascular o prematuridad/neonatal ingresaron menos (tabla 51).

Condición crónica Compleja principal	Media	D.E.	Mínimo IC95%	Máximo IC95%	Significación
Prematuridad	0,04	0,01	0,02	0,08	<b>0,027</b>
Malignidad	0,09	0,02	0,05	0,15	0,903
Congénita/Genética	0,10	0,01	0,09	0,12	0,318
Metabólica	0,22	0,03	0,18	0,28	<b>&lt;0,001</b>
Hematológica	0,34	0,11	0,19	0,64	<b>&lt;0,001</b>
Gastrointestinal	0,12	0,02	0,08	0,18	0,251
Renal/Urológica	0,12	0,03	0,08	0,19	0,259
Respiratoria	0,10	0,01	0,08	0,12	0,801
Cardiovascular	0,07	0,01	0,05	0,09	<b>0,03</b>
Neurológica	0,09	0,01	0,08	0,10	

**Tabla 51. Probabilidad de ingreso por paciente/mes según la condición crónica compleja principal.**

Los pacientes que necesitaron soporte respiratorio y/o soporte neurológico tuvieron mayor tasa de hospitalización que los que no lo necesitaron, no así aquellos con soporte cardiovascular o gastrointestinal (tabla 52).

#### IV. RESULTADOS

Soporte	Media	D. Estándar	Mínimo IC95%	Máximo IC95%	Significación
Respiratorio	0,16	0,01	0,09	0,13	<b>0,008</b>
Gastrointestinal	0,11	0,01	0,08	0,12	0,132
Neurológico	0,11	0,01	0,08	0,13	<b>0,02</b>
Cardiovascular	0,10	0,01	0,07	0,13	0,738
Otros	0,09	0,01	0,06	0,11	0,135

**Tabla 52. Probabilidad de ingresos por cada paciente/mes de seguimiento según el soporte tecnificado.**

#### Análisis multivariante

Tras el análisis univariante procedimos al análisis multivariante de la tasa de ingresos (tabla 53). En este análisis observamos mayor tasa de ingreso en los niños con CCC principal metabólica (RR 2,5; IC95% 1,9-6,9) y hematológica/inmunológica (RR 3,6; IC95% 1,9-6,9), y una disminución significativa en aquellos con CCC principal neonatal frente a neurológica (RR 0,5; IC95% 0,24-0,99). La necesidad de soporte respiratorio aumentó la necesidad de ingreso en planta.

			IC 95%				IC 95% Exp(B)	
	B	DE	Mín.	Máx.	Sig.	Exp(B)	Mín.	Máx.
<b>CCC principal</b>								
Neonatal/Prematuridad	-0,708	0,359	-1,412	-0,005	<b>0,049</b>	0,493	0,244	0,995
Metabólica	0,902	0,1304	0,646	1,157	<b>&lt;0,001</b>	2,463	1,908	3,181
Hematológica	1,294	0,3221	0,663	1,926	<b>&lt;0,001</b>	3,649	1,941	6,859
Neurológica	0							
<b>Soporte tecnificado</b>								
<b>Soporte respiratorio</b>								
Sí	0,172	0,0759	0,023	0,32	<b>0,024</b>	1,187	1,023	1,378
No	0							
<b>Soporte neurológico</b>								
Sí	0,183	0,1022	0	0,383	0,073	1,201	0,983	1,467
No	0							

**Tabla 53. Riesgo de ingreso por paciente y mes de seguimiento en planta de hospitalización. Estudio multivariante.**

#### 4.2.4.2. Tasa de hospitalización en la Unidad de Patología Compleja

La tasa de ingresos de los pacientes en seguimiento en la UPCC fue de **0,072 ingresos/mes de seguimiento ( $\pm 0,014$  DE)**. Cuando lo analizamos en función de la CCC principal observamos que las CCC hematológica/inmunológica y metabólica

#### IV. RESULTADOS

mantuvieron su significación estadística, con mayor probabilidad de ingreso frente a la CCC neurológica, mientras que la CCC cardiovascular asoció disminución de dicha probabilidad (tabla 54).

Si atendemos a todas las CCC de cada paciente, no sólo a las principales, observamos que tener la CCC gastrointestinal, cardiovascular y anomalía congénita/genética se asociaron significativamente con la mayor posibilidad de ingreso hospitalario, frente a no tener dichas CCC. La condición de trasplante (3 pacientes, 1,3%) también se asoció a mayor riesgo de ingresos en la UPCC ( $p=0,041$ ). Por otro lado la CCC malignidad tuvo menos riesgo de ingreso en la UPCC (tabla 55).

Condición crónica compleja principal	Media	D. E.	Mínimo IC95%	Máximo IC95%	Significación
Prematuridad	0,0368	0,0139	0,0176	0,0773	0,182
Malignidad	0,0833	0,0231	0,0484	0,1435	0,286
Congénita/Genética	0,0677	0,0058	0,0572	0,0802	0,318
Metabólica	0,1258	0,0196	0,0926	0,1708	<b>&lt;0,001</b>
Hematológica	0,3103	0,1034	0,1615	0,5965	<b>&lt;0,001</b>
Gastrointestinal	0,069	0,0184	0,0408	0,1164	0,667
Renal/Urológica	0,0446	0,0169	0,0213	0,0935	0,402
Respiratoria	0,061	0,0096	0,0447	0,0831	0,961
Cardiovascular	0,0388	0,0072	0,0269	0,0558	<b>0,019</b>
Neurológica	0,0615	0,0041	0,054	0,07	

**Tabla 54. Tasa de ingreso en la Unidad de Patología Compleja por paciente/mes según la condición crónica compleja principal.**

Condición crónica compleja	Media	D.E.	Mínimo IC95%	Máximo IC95%	Significación	Pacientes
Neurológica	0,07	0,003	0,06	0,07	0,051	199
Gastrointestinal	0,07	0,003	0,06	0,08	<b>&lt;0,001</b>	178
Cardiovascular	0,07	0,005	0,07	0,09	<b>0,003</b>	92
Congénita/Genética	0,09	0,006	0,08	0,11	<b>&lt;0,001</b>	81
Renal/Urológica	0,06	0,005	0,05	0,07	0,598	68
Respiratoria	0,07	0,003	0,06	0,07	0,076	62
Prematuridad	0,06	0,006	0,05	0,08	0,996	54
Metabólica	0,07	0,007	0,06	0,08	0,598	38
Hematológica	0,07	0,01	0,05	0,09	0,891	14
Malignidad	0,03	0,01	0,02	0,06	<b>0,027</b>	6
Trasplante	0,12	0,04	0,07	0,21	<b>0,04</b>	3

**Tabla 55. Tasa de ingreso por paciente/mes en la Unidad de Patología Compleja según todas las condiciones crónicas complejas de los pacientes.**

#### IV. RESULTADOS

Los resultados del análisis de la tasa de hospitalización según el soporte tecnificado lo observamos en la tabla 56. La necesidad de asistencia tecnológica en general, e individualmente respiratoria y gastrointestinal, se asociaron de forma estadísticamente significativa con una mayor tasa de ingreso. Dentro del soporte respiratorio, la ventilación mecánica no invasiva es la única que demostró su asociación estadísticamente significativa (tabla 56).

	Media	D.E.	Mínimo IC95%	Máximo IC95%	Sig.
<b>Sí soporte</b>	0,068	0,003	0,062	0,074	<b>0,011</b>
NO soporte	0,050	0,005	0,040	0,062	
<b>Soporte Respiratorio</b>	0,078	0,004	0,071	0,087	<b>&lt;0,001</b>
• No soporte Respiratorio	0,043	0,004	0,036	0,050	
• Traqueostomía	0,053	0,006	0,042	0,067	0,074
• No traqueostomía	0,066	0,003	0,060	0,073	
• VMI	0,055	0,007	0,043	0,071	0,203
• No VMI	0,065	0,003	0,060	0,072	
• VNI	0,078	0,008	0,064	0,095	<b>0,030</b>
• No VNI	0,061	0,003	0,056	0,068	
<b>Soporte Neurológico</b>	0,063	0,007	0,050	0,079	0,843
• No soporte Neurológico	0,064	0,003	0,059	0,070	
• VD LCR	0,062	0,007	0,049	0,078	0,752
• No VDLCR	0,064	0,003	0,059	0,071	
<b>Soporte Cardiovascular</b>	0,064	0,010	0,047	0,087	0,993
• No soporte Cardiovascular	0,064	0,003	0,059	0,070	
<b>Soporte Gastrointestinal</b>	0,071	0,004	0,064	0,079	<b>0,001</b>
• No soporte Gastrointestinal	0,052	0,004	0,044	0,061	
<b>Otro soporte</b>	0,071	0,010	0,053	0,094	0,481
• No otro soporte	0,063	0,003	0,058	0,069	

**Tabla 56. Probabilidad de ingreso por paciente/mes según el soporte tecnificado.**

Los pacientes con la consideración de CP tuvieron mayor tasa de hospitalización que los que no la tenían (tabla 57).

	Media	D.E.	Mínimo IC95%	Máximo IC95%	Sig.
<b>Paliativos</b>	0,087	0,007	0,074	0,103	<b>&lt;0,001</b>
<b>No paliativos</b>	0,058	0,003	0,053	0,064	

**Tabla 57. Tasa de ingreso por paciente/mes según todas las condiciones crónicas complejas de los pacientes.**

## IV. RESULTADOS

Otras variables que también aumentaron la necesidad de ingresar en la UPCC fueron el número de soportes ( $p=0,02$ ), el número de CCC ( $p<0,001$ ) y el número de fármacos empleados en el tratamiento habitual de cada paciente ( $p<0,001$ ).

### Análisis multivariante

Tras el análisis univariante procedimos al cálculo de la tasa de ingresos según modelo de multivariante (tabla 58). En este análisis observamos mayor tasa de ingreso en los niños con CCC principal metabólica (RR 1,96; IC95% 1,4-2,7) y hematológica (RR 2,6; IC95% 1,4-5,2) frente a neurológica. La presencia de CCC anomalía congénita/genética también aumentó la incidencia de ingresos en la UPCC (RR 1,8; IC95% 1,5-2,2), al igual que la necesidad de soporte respiratorio (RR 1,7; IC95% 1,6-2,1). Cada fármaco añadido al tratamiento del paciente aumentó 1,02 veces la incidencia de ingreso en la UPCC (RR 1,02, IC95%: 1,01-1,04).

			IC95%				IC 95% para Exp(B)	
	B	DE	Mín.	Máx.	Significación	Exp(B)	Mín.	Máx.
<b>CCC principal</b>								
Metabólica	0,675	0,1706	0,341	1,009	<b>&lt;0,001</b>	1,964	1,406	2,744
Hematológica	0,974	0,3483	0,291	1,657	<b>0,005</b>	2,649	1,338	5,242
Cardiovascular	-0,359	0,2012	-0,753	0,036	0,075	0,699	0,471	1,036
Neurológica	0							
<b>CCC comorbilidad</b>								
Congénita/genética	0,603	0,0957	0,415	0,79	<b>&lt;0,001</b>	1,827	1,515	2,204
NO Congénita/genética	0							
<b>Soporte respiratorio</b>								
Sí	0,517	0,1071	0,307	0,727	<b>&lt;0,001</b>	1,677	1,359	2,069
No	0							
<b>Número fármacos</b>	0,023	0,0092	0,005	0,041	<b>0,012</b>	1,023	1,005	1,042

**Tabla 58. Riesgo de ingresos en hospitalización de la UPCC. Estudio multivariante.**

#### 4.2.4.3. Tasa de ingreso en Cuidados Intensivos

La incidencia de ingreso con necesidad de UCI fue de **0,02 ingresos ( $\pm 0,007$  DE)** por paciente y mes de seguimiento.

Según el análisis en función de la condición crónica compleja principal se observó que los pacientes con CCC principal hematológica/inmunológica y gastrointestinal tuvieron mayor probabilidad de ingreso en UCI cuando se compararon con el grupo de pacientes con CCC principal neurológica (tabla 59).



#### IV. RESULTADOS

Condición crónica compleja principal	Media	D.E.	Mínimo IC95%	Máximo IC95%	Significación
Malignidad	0,0192	0,0111	0,0062	0,0596	0,975
Congénita/Genética	0,0151	0,0027	0,0105	0,0215	0,299
Metabólica	0,0215	0,0081	0,0102	0,0450	0,745
Hematológica	0,1379	0,0690	0,0518	0,3675	<b>&lt;0,001</b>
Gastrointestinal	0,0493	0,0156	0,0265	0,0916	<b>0,005</b>
Renal/Urológica	0,0064	0,0064	0,0009	0,0452	0,281
Respiratoria	0,0183	0,0053	0,0104	0,0322	0,920
Cardiovascular	0,0120	0,0040	0,0063	0,0231	0,203
Neurológica	0,0189	0,0023	0,0149	0,0239	

**Tabla 59. Probabilidad de ingreso en cuidados intensivos según la condición crónica compleja principal.**

Según todas las CCC de cada paciente la presencia de CCC prematuridad/neonatal, anomalía congénita/genética, respiratoria y cardiovascular, se asociaron a mayor necesidad de ingreso en UCI frente a su ausencia (tabla 60).

Condición crónica compleja	Media	D.E.	Mínimo IC95%	Máximo IC95%	Significación
Trasplante	0,0430	0,0215	0,0161	0,1146	0,078
Prematuridad/Neonatal	0,0108	0,0023	0,0071	0,0165	<b>0,007</b>
Malignidad	0,0172	0,0077	0,0072	0,0414	0,934
Congénita/Genética	0,0265	0,0035	0,0206	0,0343	<b>&lt;0,001</b>
Metabólica	0,0126	0,0029	0,0081	0,0198	0,094
Hematológica/Immun.	0,0194	0,0052	0,0115	0,0328	0,742
Gastrointestinal	0,0192	0,0018	0,0160	0,0230	0,119
Renal/Urológica	0,0170	0,0025	0,0128	0,0226	0,669
Respiratoria	0,0194	0,0017	0,0163	0,0230	<b>0,031</b>
Cardiovascular	0,0242	0,0028	0,0193	0,0304	<b>0,001</b>
Neurológica	0,0176	0,0016	0,0148	0,0210	0,673

**Tabla 60. Probabilidad de ingreso en cuidados intensivos según la presencia de cada condición crónica compleja**

#### IV. RESULTADOS

La necesidad de soporte tecnificado en los pacientes con patología crónica compleja aumentó la incidencia de necesitar ingreso en UCI. Precisar asistencia tecnológica respiratoria multiplicó dicha tasa de hospitalización al igual que sucede con la gastrointestinal. El resto de soportes no ha demostrado incrementar el riesgo de ingreso en UCI (tabla 61).

Soporte	Media	D. Éstandar	Mínimo IC95%	Máximo IC95%	Significación
<b>Sí soporte</b>	0,0200	0,0018	0,0168	0,0237	<b>0,0060</b>
<b>No soporte</b>	0,0096	0,0024	0,0059	0,0157	
<b>Respiratorio</b>					
• Soporte respiratorio	0,0210	0,0020	0,0174	0,0253	<b>0,0020</b>
• No soporte respiratorio	0,0124	0,0020	0,0090	0,0172	
• Traqueostomía	0,0235	0,0042	0,0166	0,0332	0,0920
• No traqueostomía	0,0168	0,0016	0,0139	0,0201	
• VMI	0,0240	0,0046	0,0165	0,0350	0,1000
• No VMI	0,0169	0,0015	0,0141	0,0202	
• VNI	0,0195	0,0039	0,0132	0,0289	0,6270
• No VNI	0,0176	0,0016	0,0147	0,0210	
<b>Neurológico</b>					
• Soporte neurológico	0,0124	0,0033	0,0073	0,0209	0,1370
• No soporte neurológico	0,0188	0,0016	0,0158	0,0223	
• Válvula derivación LCR	0,0124	0,0033	0,0073	0,0209	0,1380
• No Válvula derivación LCR	0,0188	0,0016	0,0158	0,0223	
<b>Cardiovascular</b>					
• Soporte cardiovascular	0,0218	0,0058	0,0129	0,0369	0,4350
• No soporte cardiovascular	0,0175	0,0015	0,0148	0,0208	
<b>Gastrointestinal</b>					
• Soporte gastrointestinal	0,0210	0,0020	0,0174	0,0253	<b>0,0060</b>
• No soporte gastrointestinal	0,0124	0,0020	0,0090	0,0172	
<b>Otros:</b>					
• Otro soporte	0,0135	0,0045	0,0070	0,0260	0,3840
• No otro soporte	0,0183	0,0016	0,0154	0,0216	

**Tabla 61. Probabilidad de ingreso en cuidados intensivos según la asistencia tecnológica.**

Cuando analizamos la necesidad de ingresos en UCI en función de la consideración de cuidados paliativos y el tiempo de seguimiento no se encontraron diferencias estadísticamente significativas ( $p=0,66$ ). Otras variables que también aumentaron la necesidad de ingresar en UCI fueron el número de soportes ( $p=0,02$ ), el número de CCC ( $p=0,009$ ) y el número de fármacos empleados en su tratamiento habitual ( $p=0,002$ ).

## IV. RESULTADOS

### Análisis multivariante

La incidencia de ingresos en UCI tras estudio multivariante, según modelo de regresión, demostró que la presencia de CCC cardiovascular aumentaba 1,6 veces el riesgo de ingreso en UCI (RR 1,6; IC95% 1,1-2,2). Del mismo modo la necesidad de soporte respiratorio multiplicó la incidencia de UCI 1,8 veces (RR 1,8; IC95% 1,3-2,6) (tabla 62).

			IC95%				IC 95% para Exp (B)	
	B	DE	Mín.	Máx.	Sig.	Exp(B)	Mín.	Máx.
<b>CCC comorbilidad</b>								
Cardiovascular	0,466	0,1661	0,14	0,791	0,005	1,593	1,15	2,206
Neonatal/Prematuridad	-0,642	0,2333	-1,099	-0,185	0,006	0,526	0,333	0,831
<b>Soporte respiratorio</b>	0,611	0,1867	0,245	0,977	0,001	1,842	1,278	2,656

**Tabla 62. Tasa de ingresos en hospitalización de la UCI. Estudio multivariante.**

### 4.2.5. SOPORTE TECNIFICADO

Se ha demostrado asociación estadísticamente significativa entre la necesidad de soporte respiratorio y las CCC principales respiratoria y gastrointestinal ( $p < 0,001$ ), así como con la CCC prematuridad/neonatal ( $p = 0,0048$ ).

El soporte neurológico se asoció con la presencia de CCC prematuridad y cardiovascular ( $p < 0,001$ ), así como congénita/genética ( $p = 0,027$ ), neurológica ( $p = 0,002$ ) y respiratoria ( $p = 0,009$ ).

La asistencia gastrointestinal se relacionó de forma estadísticamente significativa con las CCC gastrointestinal, respiratoria y renal/urológico ( $p < 0,001$ ). La necesidad de gastrostomía ocurrió de forma significativa en los pacientes con CCC neurológica ( $p = 0,002$ ), respiratoria, renal ( $p = 0,034$ ) y gastrointestinal ( $p = 0,019$ ).

La edad de inicio del soporte tecnificado más representativo de los NPCC (gastrostomía, traqueostomía y ventilación mecánica) se muestra en la tabla 63. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre la edad de inicio de cada soporte según las CCC principales más frecuentes.

## IV. RESULTADOS

	CCC principal	N ° pacientes	Media	D. Estándar	Mediana	Mín.	Máx.	Kruskal- Wallis
<b>Gastrostomía</b>	Neurológica	42	43,7	60,0	16,0	1	216	
	Cardiovascular	8	<b>90,4</b>	68,2	85,0	20	190	
	Respiratorio	13	48,1	88,3	16,0	0	330	
	Congénita/genética	21	27,1	25,8	19,0	2	86	
	Total	96	<b>42,7</b>	57,9	20,0	1	330	<b>0,0630</b>
<b>Traqueostomía</b>	Neurológica	14	9,3	10,9	4,5	1	37	
	Cardiovascular	2	157,0	46,7	157,0	124	190	
	Respiratorio	2	6,5	4,9	6,5	3	10	
	Congénita/genética	3	32,3	46,5	8,0	3	86	
	Total	26	<b>26,4</b>	48,6	7,0	1	190	0,121
<b>VMNI</b>	Neurológica	10	88,7	81,7	93,0	1	225	
	Cardiovascular	3	97,7	63,4	80,0	45	168	
	Respiratorio	3	87,0	24,0	79,0	68	114	
	Congénita/genética	9	53,8	60,0	19,0	4	165	
	Total	25	<b>77,0</b>	66,4	68,0	1	225	0,673
<b>VMI</b>	Neurológica	11	11,8	12,8	7	0	37	
	Cardiovascular	2	157	46,7	157	124	190	
	Respiratorio	2	6,5	4,9	6,5	3	10	
	Congénita/genética	3	31,7	47,2	8	1	165	
	Total	18	<b>30,7</b>	51,6	7,5	1	190	0,156

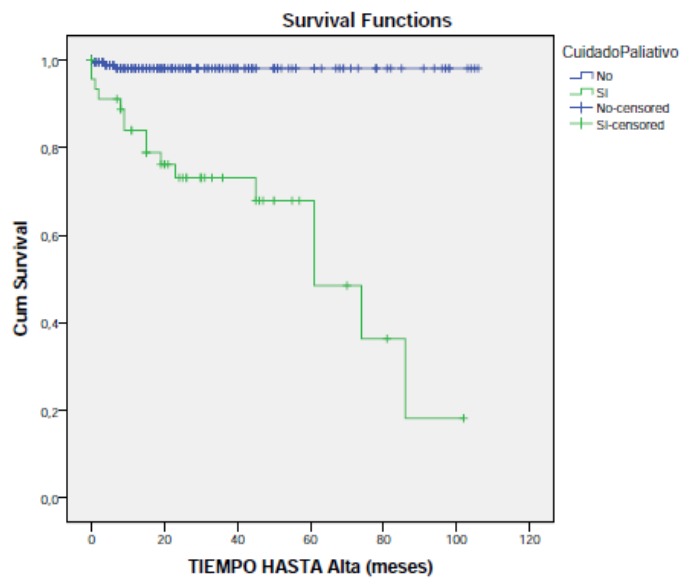
**Tabla 63. Edad de inicio del soporte tecnificado según la condición crónica principal.**

### 4.2.6. CUIDADOS PALIATIVOS

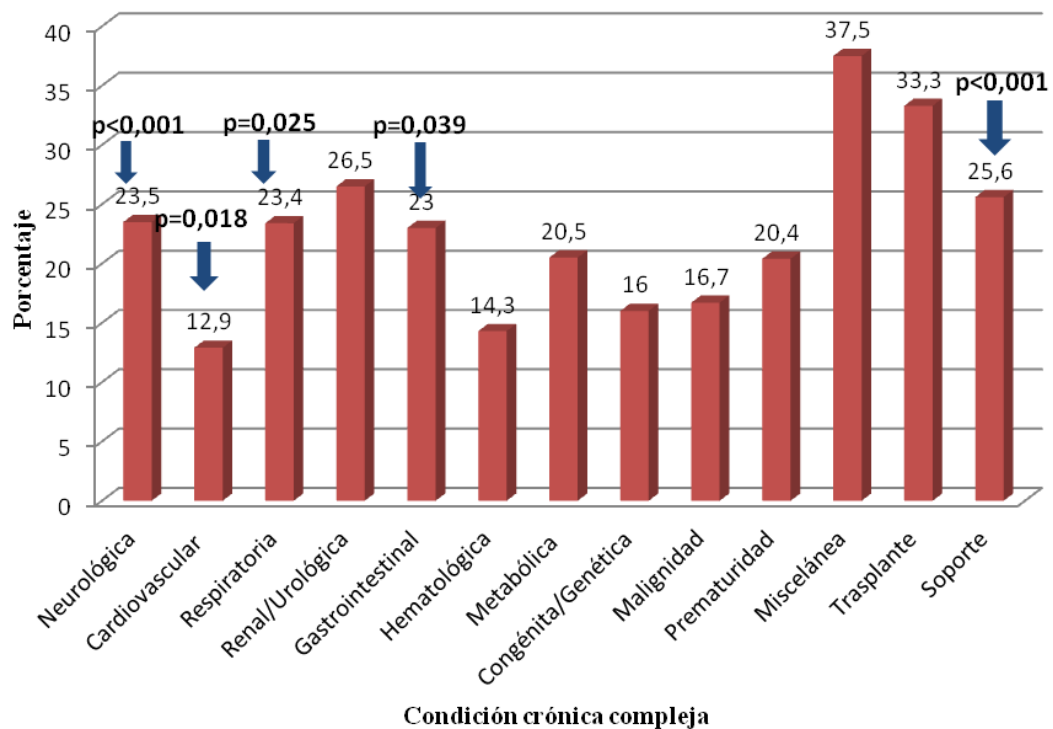
El tiempo medio de seguimiento de los NPCC con la consideración de precisar cuidados paliativos fue de 60,01 meses ( $\pm 6,74$  DE), inferior al de aquellos que no estaban en dicha situación (media 104,03 meses;  $\pm 1,13$  DE) (Mantel Cox;  $p < 0,001$ ) (figura 58). Estar en situación de cuidados paliativos se relacionó con el fallecimiento del paciente de forma estadísticamente significativa ( $p < 0,005$ ).

No se encontraron diferencias significativas entre los pacientes según su CCC principal respecto a la necesidad de cuidados paliativos. Cuando consideramos todas las CCC de los pacientes, los cuidados paliativos se asociaron de manera estadísticamente significativa a tener las CCC neurológica, cardiovascular, respiratoria, gastrointestinal y la necesidad de soporte tecnificado, frente a no tenerlas (figura 59).

#### IV. RESULTADOS



**Figura 58.** Tiempo de seguimiento en la U. Patología Compleja en función de la consideración de cuidados paliativos.



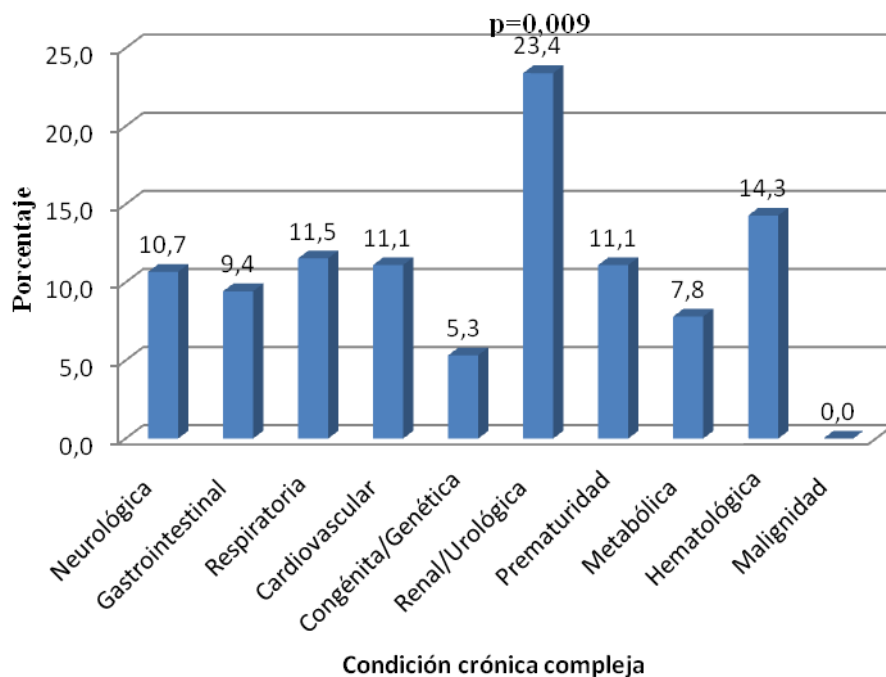
**Figura 59.** Asociación entre las condiciones crónicas complejas y la necesidad de cuidados paliativos.

## IV. RESULTADOS

### 4.2.7. FALLECIMIENTO

La edad de inicio de seguimiento de los pacientes fallecidos no difirió significativamente del resto de los pacientes. Entre los fallecidos la edad media de inicio de seguimiento fue 4,25 años ( $DE \pm 6,4$ ), mientras que en el resto de pacientes vivos la media fue 3,65 años ( $DE \pm 5,5$ ). Tampoco se encontraron diferencias significativas entre la mortalidad y el género del paciente (45% hombre, 55% mujeres), el hospital de referencia, el estado nutricional ni otras CC no complejas (hipoacusia, déficit visual, etc.).

Entre las CCC principales no hubo diferencias estadísticamente significativas en el número de pacientes fallecidos. En la figura 60 observamos el porcentaje de pacientes fallecidos al contabilizar todas las CCC de los pacientes, observándose relación estadísticamente significativa con el fallecimiento del paciente y tener CCC renal/urológica frente a no tenerla. El número de CCC no demostró asociarse de forma significativa con la muerte del paciente ( $p=0,051$ ).



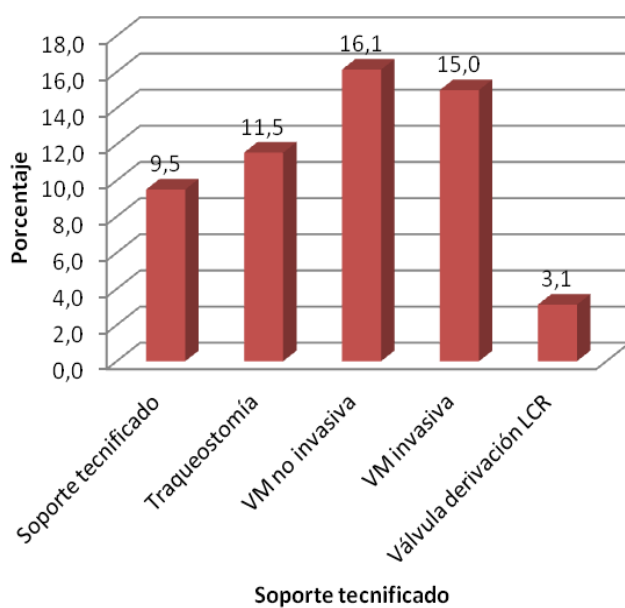
**Figura 60. Pacientes fallecidos con cada condición crónica compleja.**

También la CC no compleja de padecer luxación de cadera ( $p=0,02$ ), así como la osteoporosis ( $p=0,009$ ), se asociaron de forma significativa con la mortalidad. Ni la

#### IV. RESULTADOS

necesidad de soporte tecnológico ( $p=0,23$ ), ni la condición de trasplante ( $p=0,77$ ), se asociaron de forma estadísticamente significativa con el fallecimiento del paciente.

El número de soportes tecnificados presentó asociación significativa con el fallecimiento ( $p=0,04$ ), mientras que cuando analizamos los diferentes soportes tecnológicos ninguno demostró asociación significativa con aumento de mortalidad (figura 61).



**Figura 61. Pacientes fallecidos según el soporte tecnificado.**

Otras variables estudiadas fueron el número de fármacos habituales de cada paciente, el número de ingresos en el hospital y/o en UCI, sin que se demostrara ninguna asociación estadísticamente significativa con el fallecimiento.

## **V. DISCUSIÓN**



### DISCUSIÓN

Los niños con patología crónica compleja tienen un alto consumo de recursos sanitarios, ingresos frecuentes, estancias hospitalarias prolongadas, alto porcentaje de reingresos, elevada necesidad de UCI, etc. Todo ello es derivado de sus dos características principales, la afectación multisistémica, con condiciones crónicas complejas, y la necesidad de asistencia tecnológica. Estas características hacen que, aunque sea una población heterogénea, los NPCC compartan numerosas similitudes en las necesidades de atención médica especializada, causas comunes de ingresos, soporte tecnificado similar durante los mismos, etc. En esta tesis se describe la atención dada a esta creciente población, en la primera unidad desarrollada en España para su atención específica.

El primer problema con el que nos encontramos, reside en que en la actualidad no existe consenso sobre la descripción más adecuada de los NPCC. En muchas ocasiones su identificación se centra en poblaciones pequeñas con diagnósticos particulares (por ejemplo, afectación neurológica) o con necesidades de cuidados específicos (cuidados paliativos, soporte tecnificado, etc.) (18, 96). Por lo tanto, es difícil comparar las poblaciones de los NPCC de unos trabajos a otros o de unos hospitales a otros y por ende, también es complicado para la presente discusión.

Es necesario desarrollar métodos más robustos que demuestren su utilidad para identificar a estos niños, más por sus características (dependencia de tecnología...) que por los diagnósticos y condiciones crónicas. La misma definición del niño con patología crónica compleja hace referencia a la afectación de diferentes órganos o sistemas, por una o múltiples enfermedades, por lo que aunque los niños se identifiquen en ocasiones por su CCC principal, lo importante realmente son el total de comorbilidades y la afectación multisistémica (como presentó el 100% de los pacientes de la UPCC). La patología neurológica, la respiratoria y la gastrointestinal están presentes en la mayoría de los pacientes (>50% en los niños en este estudio). Como hemos observado en nuestro trabajo, tanto la CCC principal como el resto de comorbilidades por otras CCC se relacionan con los ingresos, duración de los mismos, necesidad de soporte tecnológico,

## V. DISCUSIÓN

necesidad de ingreso en UCI, mortalidad, etc., en definitiva con unas necesidades comunes de atención.

Otro punto discutible es que la clasificación de CCC permite la identificación de un paciente en función de la afectación o no de cada CCC, pero no diferencia las diferentes enfermedades dentro de una misma categoría. Por ejemplo, un paciente con epilepsia que a su vez tenga una lesión medular sólo contabiliza como CCC neurológica, aunque cada una de las patologías requiera una atención médica especializada diferente.

En los últimos años existe un aumento de trabajos que recomiendan identificar a los NPCC a través del consumo de recursos hospitalarios, fundamentalmente según la necesidad de hospitalizaciones, número de visitas a los especialistas médicos, etc. Sin embargo, este modo de identificación estaría pendiente de ser validado puesto que no está estandarizado cual es el mejor método de seguimiento de estos pacientes, y muchos de ellos, aún teniendo elevada complejidad, no precisan ingresos por los cuidados domiciliarios que reciben (17, 46).

Para facilitar la identificación y seguimiento de los NPCC, los datos administrativos sanitarios y los diferentes cuestionarios empleados, deben incluir la información necesaria para distinguir las necesidades que puedan ser indicativas de complejidad médica (14). Con este objetivo, la Unidad de Patología Compleja ha elaborado un documento llamado “plan de atención clínica” (anexo 1), que incluye toda la información clave el paciente y que se actualiza en periódicamente según las modificaciones clínicas y terapéuticas.

Por otro lado, cuando se valora la discapacidad de estos pacientes, ésta se define como la limitación o la imposibilidad de poder realizar las tareas apropiadas para la edad debido a un problema de salud físico o mental (60). A pesar de que el ACMP incluye entre las patologías crónicas complejas los problemas de salud mental, y que la necesidad de atención de estos problemas se ha hecho más evidente en los últimos años, son pocos los trabajos enfocados en su atención en los NPCC (78, 145). Existe un incremento en las tasas de trastornos conductuales en niños pequeños, incluyendo trastornos del espectro autista y trastorno de déficit de atención e hiperactividad. En series de NPCC la prevalencia de problemas de salud mental alcanza el 20% (60),

## V. DISCUSIÓN

siendo en la población estudiada de un 15%, requiriendo estos pacientes una atención médica especializada.

Además, algunos NPCC presentan otras patologías no incluidas en las CCC y que también aumentan la complejidad del manejo del paciente (18). Entre los NPCC estudiados, la afectación visual está presente en alrededor del 50% de los pacientes, la afectación ortopédica en el 40%, afectación de salud bucodental en un 30% e hipoacusia en un 25%. Estas morbilidades requieren tratamiento específico, con seguimiento por unos determinados especialistas, soporte tecnificado concreto, lo que incrementa la complejidad del manejo de los niños. Incluso algunas de estas CC no complejas, como la luxación de cadera y la osteoporosis se relacionan con el aumento del riesgo de fallecimiento.

### 5.1. LA UNIDAD DE PATOLOGÍA COMPLEJA

La UPCC es un recurso hospitalario que se ha extendido en hospitales desarrollados, fundamentalmente en Norteamérica y Europa (6, 53).

Dado que los NPCC son en muchas ocasiones niños que sobreviven a enfermedades antes letales gracias a los tratamientos, técnicas y cuidados actuales en unidades de cuidados intensivos (pediátricos y neonatales), no es de extrañar que dichas unidades sean el origen de hasta el 32,3% de los pacientes atendidos. Del mismo modo, debido a las múltiples visitas a los NPCC a los servicios de Urgencias en sus descompensaciones y su elevada necesidad de ingreso, estos servicios representan el origen hasta el 35% de la atención de la UPCC. Además de estos tres servicios, son otros 11 los que a lo largo de estos años han remitido niños a la UPCC en nuestra serie.

El amplio número de servicios que solicitan la intervención de la unidad y, fundamentalmente, el incremento de pacientes atendidos entre 2014 y 2016, demuestra la utilidad de la unidad como recurso para el manejo y coordinación del paciente complejo.

Igualmente, cuando se analizan los ingresos observamos que independientemente de la CCC principal (metabólica 87,8%, neurológica 71,7% y cardiovascular 67,2%) y de la causa de ingreso (respiratoria 90,5%, digestiva 80,6% y metabólica 78,6%), la UPCC asumió la responsabilidad del manejo del paciente durante su ingreso en la mayoría de

## V. DISCUSIÓN

los casos. Es destacable que, incluso en las hospitalizaciones programadas para cirugía la UPCC dirigió el 38,3% de las mismas. El ingreso en una unidad de patología compleja ha demostrado mejorar la coordinación en la atención del paciente, reducir los errores terapéuticos, minimizar la realización de pruebas complementarias y disminuir el estrés parental (56, 57, 77). Junto con estas razones, la capacitación del personal de enfermería garantiza unos cuidados adecuados, lo que hace que la planta de hospitalización de la unidad sea el lugar de ingreso más apropiado para estos pacientes. Cuando el médico encargado del paciente no es del equipo habitual, la UPCC puede ayudar con la coordinación y el abordaje de problemas relacionados con el soporte tecnificado, farmacológicos, psicosociales, así como con la planificación del alta y la identificación y organización de recursos para el cuidado en el hogar.

En el período estudiado se atendieron 153 pacientes nuevos y se dieron 62 altas, siendo el incremento medio anual del 16,7%. El aumento del número de pacientes atendidos, fundamentalmente ingresados, debe ir acompañado de una adecuada optimización de los recursos, como reducción de las estancias, para poder mantener la atención adecuada. Al igual que es importante definir qué pacientes son subsidiarios de iniciar el seguimiento por parte de la unidad es necesario conocer cuándo se puede interrumpir el mismo o, al menos, espaciarlo en el tiempo. La media de seguimiento de los niños en la unidad fue de 3,1 años. De los pacientes en los que se finalizó la atención de la UPCC un 32,3% lo hicieron por fallecimiento, un 27,4% se trasladaron a su hospital de referencia, un 22,5% recibieron el alta definitiva por mejoría y un 12,9% precisó seguimiento en la Unidad de Cuidados Paliativos del Hospital Niño Jesús de Madrid. Hay que destacar que sólo un paciente de los 11 que en el período del estudio tenían  $\geq 18$  años completó la transición a servicios de adultos, mientras que el resto siguieron siendo atendidos por la UPCC. La transición de los NPCC es uno de los puntos de mejora de la asistencia sanitaria pediátrica en el hospital y, como se deduce de la bibliografía reciente, en todos los países desarrollados (39, 84, 146, 147).

La utilidad y/o eficacia de una Unidad de Patología Compleja no debería basarse en datos de gestión de pacientes, como el número de ingreso, sino en aspectos beneficiosos para el paciente y su familia, calidad de vida, reducción de complicaciones, disminución de la estancia hospitalaria, reducción de los reingresos, atención domiciliaria,

## V. DISCUSIÓN

seguimiento optimizado, etc. Las necesidades sociales, familiares y educacionales son parte fundamental de la complejidad del paciente.

Aun así, las diferencias en la utilización de los recursos sanitarios según los problemas de salud, limitaciones y necesidades de cuidados puede indicar variación en la calidad de la atención recibida por los niños. Explorar las causas de estas diferencias en los cuidados puede ser un punto de partida para mejorar la práctica médica en estos pacientes (14). Por lo demostrado en este trabajo los NPCC de la unidad presentan una distribución de CCC muy similares a las de otras unidades cuya experiencia ha sido publicada (18, 43, 79), ingresan por las mismas causas (16, 148), tienen unos tiempos de estancia, reingresos y necesidad de atención en UCI también similares (17, 80, 87), datos que parecen apoyar que el funcionamiento de la unidad está siendo correcto o al menos acorde a lo sucedido en otras unidades.

Además, a pesar de que durante los ingresos en la UPCC los pacientes tuvieron mayor complejidad, con mayor número de diagnósticos al alta, y requirieron mayor soporte respiratorio, que cuando ingresaron en otras unidades, no hubo diferencias significativas en la duración de los ingresos entre la UPCC y otras unidades. La capacitación del personal sanitario que atiende a los niños durante sus ingresos permite gestionar adecuadamente los recursos y optimizar los tiempos de hospitalización.

### 5.2. CONDICIONES CRÓNICAS COMPLEJAS

El 100% de los NPCC atendidos tuvieron  $\geq 2$  CCC, incluso el 75% tuvo  $\geq 4$  CCC. Entre las CCC principales las más frecuentes fueron la neurológica (42,9%) y las anomalías congénitas o genéticas (26,9%). Entre los pacientes que requirieron hospitalización estos porcentajes de CCC principales se mantuvieron muy similares: neurológica/neuromuscular (37,5%), anomalías congénitas/genéticas (31%), respiratoria (10,8%) y cardiovascular (8,6%). Este orden de importancia de las CCC al ingreso coincide con los descritos por Simon et al. y Berry et al. en unidades similares a la nuestra en EEUU, siendo las CCC más frecuentes fueron la neuromuscular (51,4%), cardiológica (28,3%) y congénita/genética (25,3%) (16, 18).

## V. DISCUSIÓN

Sin embargo, como hemos comentado previamente lo importante no es sólo la CCC principal sino el conjunto de CCC que afectan al paciente. Al igual que en el trabajo publicado por Gordon et al. (29), la CCC que afecta a más pacientes de nuestro trabajo es la neurológica (75%), seguida de gastrointestinal (67%) y respiratoria (65,%).

Estos porcentajes se mantuvieron prácticamente iguales entre los pacientes hospitalizados (neurológica 76,2%, gastrointestinal 69%, respiratoria 65,5% y cardiovascular 36,9%). Si analizamos con los NPCC ingresados en EEUU entre los años 1997 y 2006, la CCC cardiovascular fue la más frecuente (51,5%), seguida de anomalía congénita/genética (46,9%), neuromuscular (37,1%), respiratoria (22,2%) y malignidad (15,9%). Las CCC restantes representaron menos del 15% de los ingresos (18). Existe en estos datos una clara diferencia con los pacientes de nuestra UPCC debido a que el estudio de Simon et al. incluye todos los NPCC hospitalizados según unos criterios administrativos (18), mientras que nuestro trabajo sólo incluye los pacientes en seguimiento en la UPCC, no todos los pacientes con patología crónica compleja del hospital, por lo que no se pueden comparar ambas poblaciones.

**La afectación neurológica** incluye una amplia variedad de diagnósticos, entre los que destacan la parálisis cerebral infantil, las malformaciones del SNC, la epilepsia, miopatías/distrofias musculares y otros trastornos del SNC. En nuestra serie estas patologías representan el 14,7%, 8,4%, 5%, 3,4% y 8% respectivamente. Esto coincide con los resultados obtenidos por Berman et al., que describe que 3 de estas patologías se incluyen entre las 5 principales alteraciones de los niños con patología crónica compleja (retraso psicomotor 13,7%, anomalías SNC 11,4% y PCI 8,6%), sin incluir los trastornos del comportamiento u otros problemas de salud mental (60).

Los niños con patología neurológica representaron en 2006 el 5,3% de todas las hospitalizaciones pediátricas en EEUU, el 13,9% de los días de hospitalización y el 21,6% (17700 millones de dólares) del gasto pediátrico hospitalario (50). La epilepsia (52,2%) y la parálisis cerebral (15.9%) fueron los diagnósticos más frecuentes. Aunque la proporción de ingresos atribuibles a patología neurológica no cambió significativamente entre 1997 y 2006 sí que existió un incremento significativo en los días de hospitalización, probablemente secundario al aumento de complejidad (50).

## V. DISCUSIÓN

La *PCI* es un trastorno del desarrollo que comienza en la primera infancia y se manifiesta como un conjunto de limitaciones funcionales que provienen de trastornos del sistema nervioso central. A pesar de que la alteración motora es su principal característica, muchos niños también presentan alteraciones sensoriales, comunicativas y deficiencias intelectuales, así como limitaciones complejas en las funciones de autocuidado, como comer, vestirse, asearse o desplazarse (149). Estas limitaciones condicionan mayor necesidad de cuidados que los habituales en la población pediátrica, con una importante dependencia de los cuidadores (150, 151). La PCI constituye una de las principales patologías atendidas en las unidades especializadas en NPCC ya que debe ser abordada desde un punto de vista multidisciplinar.

La *epilepsia* es otra de las patologías más frecuentes en los NPCC, 5% de las CCC principales en nuestra serie frente a un 6,9% para Berman et al. (60). Es la afección neurológica más común en la infancia. Aunque en la mayoría de las ocasiones tiene un curso benigno y se puede lograr un adecuado control terapéutico, también puede estar asociada con comorbilidades, incluyendo trastornos motores, dificultades de aprendizaje, problemas de conducta y problemas de salud mental, como sucede en los NPCC (152).

Además de destacar como CCC principal, es importante resaltar la afectación neurológica como comorbilidad en más del 80% de los niños con CCC principal metabólica, respiratoria y las anomalías congénitas/genéticas en nuestra serie. En este último grupo la gravedad de la afectación neurológica es mayor debido a que gran parte es debida a malformaciones del SNC, mientras que cuando la CCC principal es la cardiovascular predomina el retraso psicomotor, en parte debido a la hipoxia crónica, debiendo resaltar también los accidentes cerebrovasculares secundarios a cirugías cardíacas, cateterismos, etc. En nuestra muestra el 60% de pacientes con CCC principal cardiovascular tenían afectación neurológica. Según Morton et al., en los pacientes con cardiopatías, la severidad de la afectación neurológica se relaciona con la gravedad de la cardiopatía y/o su presencia dentro de un cuadro polimalformativo o con mayor complejidad del paciente (153).

Dentro de la **patología cardiovascular**, las *cardiopatías congénitas* suponen el grupo mayoritario en la infancia. Las cardiopatías congénitas tienen una incidencia estimada

## V. DISCUSIÓN

de 8 casos por cada 1000 recién nacidos (rango 3-10) (154) y en 2009 supusieron el 3,7% del total de hospitalizaciones pediátricas, con un gasto total de 5,6 billones de dólares (15,1% del gasto de todas las hospitalizaciones pediátricas) (51). Entre los NPCC atendidos en nuestra unidad representan el 6,7% de las CCC principales.

Los niños con *cardiopatía congénita* asocian durante su vida diferentes comorbilidades. Estos pacientes tienen riesgo de desarrollar déficit neurológicos (153), así como trastornos adaptativos y otros trastornos del comportamiento. Además, fundamentalmente en las formas más severas, asocian problemas nutricionales, de crecimiento y digestivos que deben ser atendidos de forma coordinada y multidisciplinar (155).

Además de las cardiopatías congénitas, hay que destacar la importancia de la CCC cardiológica como parte de hasta el 45% de los pacientes con anomalías congénitas/genéticas y aquellos con enfermedades metabólicas, 32% de niños con patología neurológica, etc.

La **CCC principal neonatal/prematuridad** representó únicamente un 2,1% de los niños analizados (5/238), sin embargo, el resto de patologías derivada de la prematuridad o del período neonatal se incluyeron en las CCC principales correspondientes a los sistemas u órganos afectados, principalmente neurológica y respiratoria. Finalmente, la CCC neonatal/prematuridad afectó hasta el 20% de los niños en seguimiento en la UPCC.

El aumento de la supervivencia de los *recién nacidos pretérminos* con edad gestacional < 26 semanas no se ha acompañado de una disminución de las tasas de complicaciones y/o discapacidad de estos pacientes en la primera infancia, que siguen siendo elevadas (1, 156, 157). Comparado con niños nacidos a término, los nacidos antes de las 26 semanas de edad gestacional, presentan a los 11 años más limitaciones funcionales (64% frente a 11%), mayor dependencia para funciones básicas (59% frente a 25%), y un consumo de recursos superior de los requeridos rutinariamente en la infancia (67% frente a 22%). Las mayores limitaciones incluyen el retraso mental, déficit visual, necesidad de reducir el tiempo y el esfuerzo en actividades físicas, retraso físico, restricción de actividades y dificultades para entender instrucciones sencillas (158). En los niños con *peso al nacimiento inferior a 2500 g* también se ha observado un mayor



## V. DISCUSIÓN

riesgo de padecer enfermedades crónicas, trastornos del lenguaje, trastorno de hiperactividad y déficit de atención, en comparación con los que nacieron con un peso superior (159).

Aunque el Servicio de Neonatología garantiza el adecuado seguimiento de estos pacientes, la UPCC posibilita la continuidad de la atención durante su crecimiento, así como una zona de hospitalización adecuada para su manejo durante los ingresos.

Las **CCC respiratoria y gastroenterológica** representan tan sólo el 8% y el 2,5% de las CCC principales respectivamente en este estudio. Sin embargo, son patologías más importantes en los NPCC como comorbilidades, lo que justifica que entre los niños atendidos por nuestra Unidad constituyan la segunda y tercera CCC más frecuentes (66,8% gastroenterológica y 65,5% respiratoria). Además de la patología específica de cada CCC es importante tener en cuenta que la necesidad de soporte tecnificado, gastrointestinal (58,4%) y/o respiratorio (52,1%), se incluye dentro de cada una de estas CCC.

Como muestra de la importancia de las patologías digestiva y respiratoria, Gordon et al. determinaron que los servicios que más NPCC atendían eran, por este orden, Gastroenterología, Neurología y Neumología (29). Además, en el trabajo de Simon et al., observamos como el asma (21,8%), los trastornos de conducción cardíaca (6,6%) y la obesidad (160) fueron las comorbilidades más frecuentes entre los NPCC, resaltando la importancia de la CCC respiratoria, poco frecuente como CCC principal pero muy relevante como comorbilidad (18).

Cuando comparamos las CCC principales de los pacientes según la edad al ingreso, observamos como las anomalías congénita/genética y la patología neurológica constituyeron las CCC principales más frecuentes entre el nacimiento y los 10 años, sin embargo, a partir de esta edad destacó la CCC neurológica por encima de las demás. El daño neurológico en pacientes adolescentes, fundamentalmente parálisis cerebral, dificulta la transición a servicios de adultos, y esto contribuye a un aumento de las hospitalizaciones de adolescentes con CCC neurológica mayor que con otras CCC (50). En los menores de 1 año destaca la CCC respiratoria como la tercera más importante. Estudios previos han revelado que un 35-53% de los neonatos prematuros con displasia

## V. DISCUSIÓN

broncopulmonar son rehospitalizados en el primer año de vida, y hasta el 23-63% de los recién nacidos prematuros en general ingresan en los dos primeros años (62, 161).

Conocido el gasto sanitario originado por los NPCC en función de las diferentes CCC, una posible línea de investigación futura es la repercusión de la UPCC como vía de ahorro económico al optimizar los tiempos de hospitalización, evitar ingresos, etc.

### **5.3. INGRESOS DE LOS NIÑOS CON PATOLOGÍA CRÓNICA COMPLEJA**

#### **Tasa de hospitalización**

Los NPCC suponen alrededor del 6,7% de todos los ingresos y hasta el 25% de los días de estancia hospitalaria pediátrica en EEUU. Estos niños forman el conjunto de pacientes que ha experimentado un mayor crecimiento en el consumo de recursos y necesidad de ingresos en los últimos años (18, 38, 78). Según Simon et al., cuando se comparan los NPCC frente a niños sin enfermedades crónicas observamos que los primeros tuvieron un mayor aumento en la proporción del número de pacientes ingresados entre 1996 y 2007 (32,5% frente a 13,7%,  $p < 0,001$ ), así como en los días hospitalización (30,7% frente a 10,0%,  $p < 0,001$ ), alcanzando en el último año hasta el 87,1% del gasto pediátrico hospitalario (18).

Los porcentajes de ingresos y/o días de hospitalización correspondientes a los NPCC pueden variar según los diferentes estudios pero en todos ellos se mantiene una elevada proporción entre días de estancia hospitalaria, el número de hospitalizaciones y el número de pacientes. En el trabajo de Berry et al., tan solo un 2,9% de todos los pacientes (los NPCC) representaba hasta el 18,8% del total de ingresos, el 23,4% de las estancias hospitalarias y el 23,2% del gasto hospitalario pediátrico (17). Wijlaars et al., en un análisis de 869895 ingresos en Gran Bretaña, observaron una proporción similar, en la que el 4% de la población pediátrica representaba el 25% del total de estancias hospitalarias, mientras que los reingresos hospitalarios en general representaban más del 66% de las mismas (48).

El aumento de incidencia de ingresos por NPCC se puede deber a múltiples factores. El factor más importante es sin duda, el aumento de la población de NPCC debido la mejora de la supervivencia en el período neonatal y posterior, de enfermedades antes

## V. DISCUSIÓN

letales. Otra posible razón para el aumento de ingresos de los NPCC es que cada vez son más las altas a sus domicilios gracias al soporte tecnificado y terapias domiciliarias, precisando estos pacientes nuevos ingresos en sus descompensaciones (62). Ésta es una de las razones que puede justificar que, en ocasiones, el seguimiento de un paciente por una unidad especializada en los cuidados de los niños con patología crónica compleja no disminuya el número de hospitalizaciones (60).

Los ingresos de los NPCC en el Hospital La Paz aumentaron un 13,5% entre 2014 y 2016. En la UPCC el incremento de ingresos en este período fue de 26,4%. Sin embargo, los días de hospitalización de estos pacientes han sufrido una clara reducción entre estos años, hasta del 39,9% en la estancia hospitalaria completa, y del 31,5% en la estancia en planta (no UCI), datos estos que avalan el buen funcionamiento de la unidad.

En las unidades especializadas en el manejo de los NPCC el número medio de ingresos por paciente durante dos años de seguimiento fue de 3,1 ( $\pm 2,8$  DE) (16). En un estudio de Berry et al., se compararon los pacientes con un solo ingreso con aquellos con 4 o más, observándose un aumento del porcentaje de niños de 14 a 18 años (de 14,0 a 24,1%) y de pacientes adultos mayores de 18 años (del 2,7% al 11,1%) en el segundo grupo, lo que también se ha observado en otros trabajos (17, 162). Del mismo modo, en el grupo con 4 o más ingresos, el porcentaje de pacientes con al menos una condición crónica compleja fue mayor (de 22,3 a 89,0-96%), siendo las principales CCC neuromuscular (39,6%), malignidad (22,4%) y cardiovascular (20,1%). El resto de CCC también presentó aumento de incidencia de ingreso frente a no tener cada CCC.

La media de ingresos por paciente en seguimiento en nuestra unidad fue de 3,4 ( $\pm 2,9$  DE), teniendo al menos un 67,6% dos o más ingresos y hasta un 35% más de 4 hospitalizaciones en el período de estudio. Éste último grupo de niños representó hasta el 71% del total de ingresos. Como la consideración de pacientes con mayor necesidad de hospitalización ( $\geq 4$  ingresos) es arbitraria en cuanto a número de ingresos y período de seguimiento (12-36 meses) en nuestro estudio hemos analizado la incidencia de ingresos hospitalarios en función del tiempo de seguimiento de cada paciente. Respecto al ingreso hospitalario en general, fueron los NPCC con CCC principal metabólica y hematológica/inmunológica los que mayores incidencias de ingreso tuvieron frente a aquellos con CCC principal neurológica (la más frecuente), multiplicando su incidencia

## V. DISCUSIÓN

por 2,5 y 3,6 respectivamente, mientras que los NPCC con CCC principal neonatal/prematuridad tuvieron menos hospitalizaciones. Cuando sólo analizamos los ingresos en la Unidad de Patología Compleja, fueron estas mismas CCC principales las que tuvieron mayor incidencia de ingresos frente a la CCC principal neurológica (multiplicando ésta por 2 y por 2,6 respectivamente). La CCC hematológica/inmunológica sólo estuvo presente en 1 paciente como CCC principal, por lo que a pesar de los resultados no podemos darle relevancia clínica, sin embargo, los NPCC con CCC metabólica suponen el 5,5% de los pacientes, principalmente representadas en nuestra serie por las enfermedades mitocondriales (61,5%). La afectación multisistémica de esta patología, su progresión en el tiempo a pesar de los tratamientos disponibles, el elevado requerimiento de soporte tecnificado, hace que estos pacientes tengan un elevado consumo del gasto sanitario (163-165). La necesidad de coordinación de su atención favorece que los pacientes con dicha CCC principal sean los que tengan mayor porcentaje de ingresos en la UPCC frente al total de hospitalizaciones en nuestra serie.

Cuando se analiza esta probabilidad de ingreso según todas las CCC de los pacientes (tener cada CCC frente a no tenerla) observamos que la CCC anomalía congénita/genética fue la única que demostró una asociación estadísticamente significativa con el incremento de la tasa de hospitalización en la UPCC. De nuevo la necesidad de coordinación de patologías con afectación multiorgánica, el elevado requerimiento de soporte tecnificado en estos pacientes (superior al 60% en nuestro estudio) incrementa la posibilidad de precisar atención en una unidad especializada en sus cuidados (166-168).

A diferencia de lo descrito por Berry et al., y Feudtner et al., el número de CCC no se relacionó de forma estadísticamente significativa con una mayor incidencia de ingresos (17, 162). En nuestro estudio mostró asociación estadísticamente significativa tanto con la mayor tasa de ingresos en la UPCC como en UCI en los análisis univariantes, perdiendo la significación en el multivariante. Es posible que diferenciar y analizar en el estudio las CCC principales y también las comorbilidades, así como incluir el soporte tecnificado, haya aclarado la importancia real de cada factor de riesgo.

## V. DISCUSIÓN

Cuando analizamos la tasa de ingreso según el soporte tecnificado observamos que en planta de hospitalización aumentó con la necesidad de soporte respiratorio y/o neurológico, multiplicándose por 1,2 en ambos casos. En la UPCC se incrementó fundamentalmente con el soporte respiratorio (hasta 1,7 veces más ingresos). Según Berry et al., y Braddock et al., todas las asistencias tecnológicas (respiratoria, neurológica, digestiva, cardiovascular, renal y endocrinológica) incrementaban el número de ingresos (17, 86). Simon et al. estimaron que la tasa de readmisión durante dos años tras un primer ingreso era de hasta el 78,3% en los pacientes con > 2 CCC y soporte tecnificado, lo que cumplen el 79,4% (189/238) de los niños incluidos en nuestro estudio (38).

El número de fármacos al alta también se relaciona con la posibilidad de reingreso antes del año (86). El número medio de fármacos por paciente fue de 6,8 ( $\pm 4,5$ DE). Tanto en el estudio univariante, como en el multivariante, el número de fármacos en el tratamiento habitual se relacionó con un aumento de la incidencia de ingresos de forma significativa, multiplicándose la tasa de ingresos un 1,02 por cada fármaco añadido al tratamiento. El número de fármacos puede estar relacionado con la complejidad del paciente, pero también podría ser el causante de hospitalizaciones en el caso de interacciones farmacológicas, efectos adversos de la medicación, etc., lo cual podría dar lugar a otros análisis en el futuro en este sentido.

La tasa de ingresos se puede ver influenciada también por la disponibilidad de una consulta externa disponible para los pacientes en caso de empeoramiento clínico, así como por una atención continuada, de presencia o telefónica, que disminuya las visitas a urgencias, etc. El impacto de ambos tipos de atención sobre la tasa de hospitalización merece especial atención y puede ser el origen de nuevas investigaciones.

### **Causas de hospitalización**

Los ingresos de los NPCC pueden deberse a descompensaciones agudas de las enfermedades crónicas, a empeoramientos agudos no relacionados con la patología crónica y los ingresos programados para procedimientos electivos (53). En función de estas tres opciones se han clasificado los tipos de ingreso para el análisis de las causas de hospitalización.

## V. DISCUSIÓN

Feinstein et al. examinaron las causas de ingreso en una red de 43 hospitales pediátricos en EEUU, demostrando que la patología respiratoria era la principal causa de hospitalización (148). Los problemas de las vías respiratorias también fueron la causa más frecuente de hospitalización entre todos los pacientes de unidades de NPCC (29,0%) analizadas por Berry et al. Los diagnósticos primarios más comunes fueron neumonía y bronquiolitis (9,4%), insuficiencia respiratoria no especificada (5,6%), neumonitis por inhalación de alimentos o vómitos (3,9%) y asma (1,8%) (16). Al igual que en los estudios anteriores, en nuestra muestra la patología respiratoria fue la causa de ingreso más frecuente, hasta el 36,1% de todas las hospitalizaciones. Las infecciones víricas (13,3% de los ingresos), las neumonías y las broncoaspiraciones (hasta el 14,4% de los ingresos) fueron las causas respiratorias más frecuentes.

Entre los pacientes con CCC neurológica, el grupo más frecuente de niños atendidos, las infecciones respiratorias supusieron una de las principales causas de ingreso, hospitalizándose hasta el 95% de los casos en la UPCC. Las broncoaspiraciones (4,7%) y el SAHOS (0,9%) son patologías que precisaron ingreso con relativa frecuencia en nuestra Unidad, fundamentalmente en los NPCC neurológicos debido a las comorbilidades de estos pacientes, como el trastorno deglutorio, parálisis de cuerdas vocales, etc. Estos hallazgos son coherentes con lo publicado por Berry et al. En su trabajo se detalla que la mayoría de las admisiones de niños con daño neurológico se produjeron por causas distintas a la neurológica, lo que sugiere que las comorbilidades que afectan a otros sistemas de órganos son un importante factor riesgo para la hospitalización (50).

En los NPCC incluidos en el estudio de Berry et al., los problemas gastroenterológicos y nutricionales fueron los la segunda razón más común para la hospitalización (15,8%). Los principales diagnósticos asociados a admisiones por razones gastroenterológicas y nutricionales fueron vómitos y dificultad de alimentación (3,4%), deshidratación (3,1%) y retraso del crecimiento (2,2%) (16). Estos porcentajes fueron muy similares a los hallados en nuestro estudio, donde las causas digestivas representan hasta el 9,1% de las hospitalizaciones.

## V. DISCUSIÓN

Entre los pacientes con CCC neurológica el RGE es un motivo de ingreso frecuente, siendo la neumonía por aspiración la causa más común de muerte en estos niños (169). En otros trabajos hasta el 19% de estos pacientes desarrollan enfermedad por RGE, y de éstos un 24,7% requieren funduplicatura Nissen (170). En nuestra población el RGE afectó al 56,5% de todos los pacientes, y hasta un 24% de requirieron cirugía. El RGE fue responsable de hasta el 4,4% de todos los ingresos analizados. Un punto no examinado en nuestro trabajo es la repercusión de la cirugía antirreflujo sobre los ingresos de los NPCC. Según lo descrito en la literatura la funduplicatura Nissen logra en un 95% de los casos la desaparición de los síntomas, un 85% si sólo se consideran los niños con CC neurológica (171). Según Goldin et al., la respuesta a la cirugía varía en función de la edad y la CCC de los pacientes, siendo peor a mayor edad y en la CCC neurológica (196).

Hasta el 20,6% de los ingresos en la población de estudio (163/790) correspondieron a ingresos para cirugías programadas, un 30,7% digestiva, 25,8% respiratoria y 16% traumatológica, principalmente. Además, durante los tres años de estudio se realizaron hasta 119 más no programadas, para un total de 282 intervenciones repartidas en el 35,7% de los ingresos. Este elevado porcentaje de necesidad quirúrgica en los ingresos fue ya descrita por Berry et al., en cuyo trabajo casi la mitad (47,1%) de todos los ingresos se relacionaron principalmente con un procedimiento mayor o una cirugía, siendo las principales cirugías también las gastroenterológicas (18,5%) y las relacionadas con la vía aérea (16,6%) (16). Su mayor porcentaje se explica porque en su estudio incluyen procedimientos mayores y pruebas complementarias como VMI, VNI, reemplazo de la gastrostomía de forma ambulatoria. En nuestro trabajo no hemos incluido ni estos procedimientos ni las cirugías que no requirieron ingreso de al menos 24 horas.

En el trabajo de Berry et al., el mal funcionamiento, la complicación o la infección relacionada con la tecnología médica fueron la tercera razón médica más común de la hospitalización estos pacientes (9.0%) (16). En nuestra unidad representa la quinta causa de ingreso más frecuente, con un 4,7% de las hospitalizaciones. Si analizamos los

## V. DISCUSIÓN

soportes de forma individual observamos en nuestra Unidad que las complicaciones de las VDVP/VDVA, del soporte digestivo y de la traqueostomía originan el 2,7%, 1,3% y 0,6% de las hospitalizaciones respectivamente. En la serie de Berry et al. estas causas originaron el 2,5%, 2,5% y 1,6% respectivamente (16).

El mal funcionamiento es una complicación que ocurre hasta en el 30-42% de todas las VDVP/VDVA (172). Más de la mitad de todos los procedimientos de revisión de VDVP son por mal funcionamiento, y hasta el 84% de todos los pacientes experimentan al menos un episodio de mal funcionamiento a lo largo de su vida (173, 174). Respecto al otro tipo de soporte que aumenta la incidencia de ingresos de los NPCC, el soporte respiratorio y principalmente la VMI en el paciente traqueostomizado, Kun et al., determinaron que la tasa de ingreso por causa no electiva en el primer mes tras el alta hospitalaria era del 17%, 20% en los primeros 3 meses y un 40% en 1 año. El 64% de los ingresos en estos pacientes fueron de causa pulmonar o relacionados con la traqueostomía, siendo las principales causas la neumonía y la traqueítis (175).

Sin poder establecer en este trabajo una relación directa con los ingresos, las descompensaciones o la necesidad de UCI, es importante resaltar que hasta en un 19,4% de los ingresos de nuestra serie se demostró la colonización de los pacientes por enterobacterias multirresistentes. Los hospitales se consideran un excelente lugar para la selección de bacterias resistentes a múltiples antibióticos. El uso excesivo y el uso indebido de agentes antimicrobianos son considerados puntos clave que alimentan esta situación. Se han diseñado programas de optimización del uso de antibióticos para controlar este problema, evitar la aparición de microorganismos resistentes y asegurar su eficacia en el tratamiento de las infecciones (176). Del mismo modo es imprescindible un adecuado control preventivo para evitar la transmisión de estas bacterias entre los pacientes hospitalizados y disminuir la tendencia al alza en la resistencia antibiótica (177). En la UPCC se trabaja con un programa de uso optimizado de antibioterapia y se colabora de forma estrecha con el Servicio de Medicina Preventiva del HULP siguiendo las medidas de higiene, aislamiento y precauciones de contacto que este servicio recomienda.



## V. DISCUSIÓN

### **Duración de la estancia hospitalaria**

Según Simon et al. la mediana de estancia de los ingresos de pacientes pediátricos en EEUU fue de 1,6 días en los niños sin condiciones crónicas, mientras que esta aumentó hasta 2,8 días en pacientes con una única CCC y hasta 5,2 días (IQ 2-15,1) en los NPCC (18). En trabajos que detallan la media de duración de la estancia, ésta se encuentra entre 9 ( $\pm 6$  DE) y 12,2 ( $\pm 25,5$  DE) días (16, 87). La mediana de la duración de los ingresos de los NPCC en nuestro estudio fue de 6 (rango 1-454 días), mientras que la media obtenida fue 18,6 días ( $\pm 40,7$  DE). Cuando se analizó sólo el tiempo de hospitalización en planta, excluyendo los ingresos en UCI, la estancia media disminuyó 15,1 días ( $\pm 31,6$  DE).

Dada la variabilidad de la duración de la estancia entre unidades de NPCC en diferentes hospitales, impresiona que diferentes patrones de prácticas locales pueden afectar la duración de la estancia, con oportunidades potenciales para la mejora de la eficiencia de la atención en cada unidad (61). Uno de los objetivos de los programas de hospitalización en unidades de NPCC es reducir la utilización innecesaria de recursos de pacientes hospitalizados (160). En un estudio publicado por Berman et al. en 2005, la atención de los NPCC en unidades especializadas en sus cuidados disminuyó la mediana de estancia de hospitalización en unidades distintas de los cuidados intensivos, desde 11,7 días hasta 4,8 días (60), similar a los resultados de nuestra Unidad.

Cuando comparamos en este estudio la duración del ingreso en la UPCC frente a otras unidades encontramos que la estancia fue muy similar, media de 14,7 días en la UPCC frente a 16,1 días en otras unidades y mediana de 6 días en la UPCC frente a 4 días en otras unidades, sin presentar en el análisis multivariante diferencias estadísticamente significativas. Sin embargo, los pacientes ingresados en la UPCC tenían mayor necesidad de soporte tecnificado habitual, mayor requerimiento de soporte respiratorio durante la estancia hospitalaria, mayor complejidad de los pacientes, características relacionadas con un aumento en la duración de los ingresos, lo que sugiere que se realizó una adecuada optimización de los recursos disponibles.

Entre las diferentes causas de ingreso las “otras causas” se relacionaron con la mayor duración de la hospitalización en comparación con las causas respiratorias. Esto se explica debido a que las “otras causas” incluyen los ingresos neonatales por

## V. DISCUSIÓN

prematuridad y otras razones como cuadros anomalías congénitas, cardiopatías congénitas, etc. que requieren ingresos prolongados en la Unidad de Neonatología. Cuando analizamos la duración de la estancia según la edad observamos que los ingresos en menores de 1 mes fueron los más prolongados, al igual que al comparar entre servicios encontramos la mayor duración en los niños ingresados en Neonatología. Las causas neurológicas también originaron ingresos más prolongados, probablemente por la dificultad de control de las crisis convulsivas, distonías en los pacientes complejos (178, 179).

Los problemas respiratorios representaron casi el 36,1% de los ingresos entre estos niños. Existe poca evidencia para guiar a los médicos sobre cómo manejar mejor los problemas respiratorios en niños con deterioro neurológico, la población clínica más común entre las unidades de NPCC (96). Identificar las mejores prácticas para la atención de las enfermedades respiratorias de los pacientes con afectación neurológica podría ayudar a estandarizar una atención de alta calidad a través de los hospitales (16).

Cuando examinamos la duración del ingreso en función del soporte respiratorio en planta necesario, observamos una estancia mayor en los niños que precisaron algún tipo de soporte frente a los que no lo necesitaron. De los soportes necesarios los que asociaron una mayor duración de ingreso en planta fueron la VMI y la OAF. La VNI se empleó en 86 ingresos en planta de hospitalización, fundamentalmente en pacientes neurológicos con soporte respiratorio establecido previamente en su domicilio. Disponer de equipos de VNI en planta de hospitalización puede ser una ayuda para disminuir la duración de estos ingresos (180-182). Uno de los puntos que más puede complicar la VNI en planta es encontrar la interfase adecuada a las características del paciente, deformidades faciales, boca abierta, riesgo de aspiración, etc; por lo que utilizar el soporte previamente en su domicilio elimina casi por completo esta dificultad. La OAF se empleó sólo ante el empeoramiento respiratorio de los pacientes ingresados, por lo que su uso siempre se asoció a la mayor gravedad de los niños. Por su parte, la necesidad de VMI lleva implícita la mayor complejidad del paciente, la gravedad de la enfermedad de base que origina la indicación de la misma, así como las complicaciones debidas a la traqueostomía.

## V. DISCUSIÓN

Según otros estudios, la estancia media de los ingresos en los niños traqueostomizados es de 32,3 días ( $\pm 65,9$  DE) y la causa fundamental las infecciones respiratorias (neumonía, traqueobronquitis y neumonía aspirativa), seguidas de complicaciones relacionadas con la traqueostomía (123, 129, 130). Para minimizar el riesgo de complicaciones durante la hospitalización del paciente traqueostomizado, y por tanto, reducir su estancia, se han desarrollado programas de seguridad del paciente que han demostrado su eficacia (183). Además, la creación de equipos multidisciplinares encargados del manejo de los NPCC con problemas de vía aérea, entre los que se encuentran los niños traqueostomizados, también ha demostrado disminuir la estancia hospitalaria (184). En la UPCC se ha colaborado en el desarrollo de un protocolo del manejo del niño traqueostomizado, para aumentar la seguridad del paciente y optimizar su manejo (185).

Cuando se analizó la duración de los ingresos en función de las CCC principales y comorbilidades que presentaron los pacientes, tan sólo la necesidad de soporte tecnificado habitual se asoció de forma significativa con una estancia más prolongada.

La mayoría de los eventos adversos del soporte tecnificado suceden en pacientes con patología crónica compleja (75,5%). A diferencia de los eventos adversos a medicamentos (EAM), el factor humano es más importante en los eventos adversos del soporte tecnificado debido a que estos dispositivos deben ser manejados por una persona, y a que el uso correcto depende en buen diseño y unas instrucciones adecuadas (186).

En un trabajo publicado en JAMA por Samore et al. en 2004, se estimó que en la población general, incluyendo todas las edades, la incidencia de eventos adversos asociados a dispositivos era de 83,7 cada 1000 ingresos (IC 95% 78,8-88,6). En los menores de 30 años esta incidencia se redujo hasta 40 (IC 95% 31-51) (186). Los más frecuentes fueron los relacionados con dispositivos ortopédicos (25%), vasculares (19%), diálisis (15%) y catéteres urológicos (9%) (186). El grupo de edad con más eventos es el menores de 2 años (187). El ingreso de los NPCC en plantas de hospitalización con personal sanitario formado y capacitado en su manejo, así como un adecuado plan de capacitación familiar, podría disminuir estos eventos.

## V. DISCUSIÓN

Aunque en el estudio multivariante la intervención quirúrgica durante el ingreso no se asoció a una estancia más prolongada, como si resultó en el univariante, hay que resaltar que los ingresos en los que hay alguna intervención quirúrgica representan el 49,1% de los días de hospitalización en planta y hasta el 53,1% del total, por lo que se considera imprescindible una adecuada coordinación entre los servicios médicos y quirúrgicos. Además, ya que los pacientes con CCC neurológica y aquellos con anomalías congénitas/genéticas son los que más cirugías no programadas requieren, es necesario conocer la guías de manejo de estos pacientes de manera actualizadas, para mejorar la eficiencia en su atención (188).

Por último, en este estudio no encontramos relación entre el número de diagnósticos al alta del hospital y la duración de la estancia. Sin embargo, es importante destacar que la media del número de diagnósticos al alta en la UPCC fue de 11 ( $\pm 5,8$  DE) por ingreso. Este dato coincide con los descrito por Berry et al. en cuyo trabajo la media de diagnósticos al alta de todos los hospitales analizados era de 9,5 ( $\pm 5,4$  DE). Esta igualdad, junto al tipo de CCC de los niños y las causas de ingreso hace que se pueda entender ambas poblaciones estudiadas como similares al menos desde el punto de vista de los diagnósticos clínicos (16).

Por todo lo comentado hasta ahora es importante organizar la atención de los NPCC con el objetivo de lograr el alta al domicilio de la forma más precoz posible, pensando siempre en el beneficio del niño y su familia en primer lugar, y posteriormente en la reducción del gasto sanitario.

Dado que los responsables de los cuidados de los NPCC son prácticamente siempre los padres es fundamental planificar desde el inicio de la estancia un programa de capacitación en los cuidados que precise el menor, con ello no sólo se lograría reducir la estancia, si no disminuir también el estrés que sufren los cuidadores al enfrentarse a situaciones totalmente desconocidas para ellos en un momento tan delicado.

Garantizar la continuidad de cuidados en domicilio, en el hogar medicalizado, a través de una atención domiciliaria sería una posible fórmula para reducir también la estancia hospitalaria. Existe experiencia en nuestro país de unidades de atención en el domicilio con buenos resultados (189), que servirían de referencia (190) : Qué nos aporta y cómo

## V. DISCUSIÓN

debemos organizarnos, #1104). En la Comunidad de Madrid parte de esa atención en los NPCC es cubierta por la Unidad de Cuidados Paliativos del Hospital Niño Jesús, pero sólo cubre las necesidades de un porcentaje pequeño de los pacientes.

La organización de una consulta ambulatoria de atención al NPCC que permita su revisión precoz puede garantizar también una adecuada atención de los pacientes. Del mismo modo, la atención 24 horas a través de contacto telefónico, con el soporte del equipo de guardia del hospital en caso de ser necesario, puede ser una opción a explorar para adelantar el alta hospitalaria.

Un estudio prospectivo realizado en una clínica pediátrica comunitaria encontró que el 73% de los encuentros de coordinación de atención involucraba contacto telefónico. Mientras que el contacto telefónico ahorra a las familias el tiempo y los gastos de una visita a la oficina, requiere un tiempo importante de los médicos, que a menudo no es reconocido ni pagado (55).

### **5.4. INGRESOS EN UNIDADES DE CUIDADOS INTENSIVOS**

En la UCI pediátrica la atención al niño con patología crónica puede representar hasta el 70% de la actividad, y los NPCC hasta el 26% de la misma (80, 191). El riesgo de precisar ingreso en una UCI pediátrica depende entre otras cosas de los antecedentes del paciente, y entre estos es fundamental la existencia de patología crónica y la necesidad de soporte tecnificado, con ambas condiciones un niño puede llegar a tener hasta 373 veces más riesgo que otro niño sin antecedentes de interés (53).

El 18,5% (146/790) de los ingresos de los NPCC requirió la atención en una UCI. Entre los pacientes ingresados en UCI dichas unidades la CCC principal más frecuente fue la neurológica (32,2%, 47 ingresos), seguida de anomalía congénita/genética (30,2%, 44 ingresos), cardiovascular (15,1%, 22 ingresos) y respiratoria (14,3%, 21 ingresos). Esta distribución se asemeja a la descrita por Edwards et al., en cuya serie la CCC más frecuente fue también la neurológica (36,5%), seguida de cardiovascular (21,9%), metabólica (16,9%) y respiratoria (14,6%) (53, 97).

Aunque la CCC principal neurológica es la más frecuente entre los pacientes ingresados en UCI, si tenemos en cuenta el número de pacientes de cada CCC principal

## V. DISCUSIÓN

observamos que la CCC cardiovascular es la que mayor porcentaje de ingresos en UCI tiene, precisando estancia en UCI el 32,8% de los ingresos con dicha CCC principal, seguida de respiratoria, 25,3%. En el estudio multivariante encontramos que tener la CCC cardiovascular aumentó el riesgo 1,59 veces (IC95%: 1,15-2,21), mientras que la CCC de neonatal/prematuridad ejercería un factor protector (RR 0,53; IC95%:0,33-0,83). La insuficiencia cardíaca es una situación compleja que se relaciona con una mortalidad, morbilidad y costo sustanciales. La principal etiología en la infancia son las cardiopatías congénitas (192). La evolución clínica, el soporte tecnificado, así como las intervenciones quirúrgicas necesarias pueden justificar la mayor incidencia de ingresos en UCI en estos pacientes.

Otro factor que se ha relacionado en nuestro trabajo de forma significativa con una mayor incidencia de ingreso en UCI es la necesidad de soporte respiratorio en el domicilio (RR 1,84; IC95%:1,28-2,66). Entre los pacientes ingresados previamente en planta antes de precisar UCI tan sólo el 34,1% requirieron aumento del soporte respiratorio, pero en estos niños fue necesaria la intubación en el 70% de los casos. Dado que la principal causa de ingreso hospitalario en los pacientes que precisaron UCI fue respiratoria, es probable que los pacientes ingresados por este motivo a pesar del soporte domiciliario presentasen cuadros de mayor gravedad.

En muchos hospitales los ingresos de los NPCC con ventilación mecánica se realizan habitualmente en UCI, representando en algún trabajo hasta el 12% de los niños ingresados en estas unidades (193). Cuando estos pacientes están estables el ingreso en UCI puede ser innecesario (VNI/VMI establecidas previamente), incrementa el gasto sanitario y bloquea la posibilidad de atención a otros pacientes que la requieran. Establecer la posibilidad de ingresar a estos niños en planta puede suponer un ahorro considerable, hasta el 37,1-47,5% del gasto, manteniendo una adecuada seguridad del paciente (194). La relación enfermera-paciente recomendada suele ser de 1:3 y los pacientes deben cumplir una serie de criterios para poder ingresar en planta (4, 195)

Al no analizar la causa de ingreso en UCI no podemos comparar con otros trabajos, aunque muchos de éstos coinciden en que la causa más importante es la patología

## V. DISCUSIÓN

respiratoria, seguida de neurológica y cardiovascular (figura 69) (80, 191, 196). Este orden coincide con las causas de ingreso hospitalario de los niños que precisaron UCI en nuestro estudio (48% respiratoria, 10% neurológica, 6,2% cardiológica, etc.).

### **Duración del ingreso en UCI**

Cuando analizamos la duración de los ingresos en UCI de los NPCC observamos que la edad es una variable fundamental, ya que son los NPCC menores de 1 mes los pacientes con ingresos más prolongados, lo que es lógico pues se incluyen los ingresos en UCI neonatal, principalmente de pacientes con prematuridad que requieren estancias más prolongadas. Del mismo modo la CC trasplante también se asoció a mayor estancia en UCI. En otros trabajos todas las CCC se asociaron de forma estadísticamente significativa a una estancia media mayor en las unidades de cuidados intensivos (97).

Cuando comparamos la duración entre las diferentes causas de ingreso hospitalario encontramos que frente a las causas respiratorias (las más frecuentes), las causas neurológicas, otras infecciones diferentes de las respiratorias, las denominadas “otras” (principalmente prematuridad y otras causas en período neonatal) y las descompensaciones metabólicas se asociaron de forma significativa con ingresos más prolongados. En este análisis sería imprescindible conocer si el ingreso se produjo directamente en UCI o fue primero en planta de hospitalización con empeoramiento posterior, así como la necesidad de otros soportes en UCI diferentes del respiratorio. Los pacientes ingresados por descompensación metabólica tenían en su mayoría CCC principal metabólica, principalmente enfermedades mitocondriales, patología de manejo complicado, con ausencia de terapia curativa y alta mortalidad (163, 164). Entre las infecciones no respiratorias hubo casos de sepsis, pielonefritis aguda, etc. Los NPCC son pacientes frágiles, con una elevada susceptibilidad a sufrir descompensaciones en su estado basal desencadenadas por diferentes situaciones como infecciones, cirugías...

Si establecemos la duración de 15 días como definición de estancia prolongada, el 7,4% de los NPCC en UCI la alcanzaron, ésta se relacionó con la CC de necesidad de asistencia tecnológica, principalmente con la necesidad de soporte respiratorio (VMI

## V. DISCUSIÓN

mayor que las demás, VNI mayor que OAF y ésta a su vez mayor que la oxigenoterapia convencional) (80).

### 5.5. REINGRESOS EN LOS PRIMEROS 30 DÍAS

Según Wijlaars et al. y Berry et al. en los primeros 30 días la tasa de reingreso en la población pediátrica varía entre el 5,4 y el 9%, siendo superior en los pacientes con patología crónica, en quienes alcanza una tasa de reingreso de hasta el 9,5% (17, 48, 83, 88-92). En las unidades especializadas en el manejo de los NPCC la tasa de readmisión varía entre 14,4 y el 25,4% (16, 86) incluso en algún trabajo alcanza el 66% (6, 46). En la UPCC del HULP los reingresos supusieron un 21,5% del total de hospitalizaciones.

El riesgo de reingreso depende de múltiples factores como son:

- Número de CCC. Los NPCC tienen 1,74-1,93 veces más riesgo de reingreso que los pacientes sin CCC, pero además si sólo tienen una CCC y sin soporte tecnificado la tasa de reingreso se estima del 12,6%, mientras que en los pacientes con  $\geq 2$  CCC con soporte aumenta hasta 23,7% (38, 83, 91, 92).
- La edad. Los pacientes mayores de 13 años tienen mayor riesgo de reingreso que otras edades (86).
- Número de fármacos habituales de cada paciente. A mayor número de fármacos mayor posibilidad de reingreso (86).
- Causa de ingreso previa: causa médica de ingreso (frente a quirúrgica) (86).
- Duración del ingreso previo. Aquellos niños con estancias iguales o superiores a 7 días tienen un riesgo de reingreso 1,79 veces mayor que los niños con estancias de 1-2 días (92).
- Causa de ingreso: los ingresos por causa médica tienen mayor riesgo de reingreso frente a los de causa quirúrgica (86).
- Dependencia de tecnología. Exceptuando las neoplasias, los pacientes con daño medular y los trasplantados o con dependencia de tecnología son los pacientes con mayores tasas de reingreso (83, 92).

Como hemos analizado en otros apartados, el 100% de los NPCC de nuestro estudio tenían más de 2 CCC, un 75% tenían 4 o más, la estancia media de la hospitalización



## V. DISCUSIÓN

fue de 18,6 días ( $\pm 40,7$  DE), un 79,4% de los ingresos fueron por causa no quirúrgica y también el 79,4% necesitaron soporte tecnificado. Estas pueden ser algunas de las razones que explican la tasa de reingreso tan elevada en nuestra muestra.

Entre las causas de reingreso, las más frecuentes fueron las respiratorias (48,8%), seguidas de las gastrointestinales (17,1%). Entre los reingresos de causa respiratoria hasta un 64% estaban precedidos de otro ingreso por el mismo motivo. Este dato se aproxima a los descrito por Wijlaars et al., según el cual hasta el 50% de los reingresos son por las mismas causas en las diferentes hospitalizaciones (91).

La reducción de los reingresos en los primeros 30 días puede ser una estrategia potencial para disminuir los gastos de hospitalización en este grupo de niños con alta utilización de recursos (16).

Las estrategias para reducir los ingresos deben distinguir entre reingresos potencialmente evitables y aquellos que no lo son. Los NPCC pueden requerir hospitalizaciones múltiples, inevitables y necesarias (como quimioterapia programada) para mejorar su estado de salud. Por otro lado, admisiones consideradas susceptibles de recibir atención ambulatoria de alta calidad (asma y/o crisis convulsivas) o relacionados con un mismo problema médico (como admisiones repetidas por crisis de células falciformes) pueden considerarse potencialmente evitables (17, 197).

Según Berry et al., hasta el 20-24,7% de los reingresos se consideran prevenibles, siendo el porcentaje mayor entre las causas de ingreso quirúrgicas (38,9%, principalmente relacionados con infección de catéter y/o con la malfunción de válvulas de derivación de LCR) que entre las médicas (15,9%) (92). En el estudio de Hain et al. los pacientes posquirúrgicos, aquellos con trastornos neurológicos y los que precisaban asistencia tecnológica tenían mayores tasas de hospitalización potencialmente prevenibles.

La asistencia tecnológica es una de las características más importantes de los NPCC y tiene una gran relevancia como motivo de ingreso. Como ya hemos detallado anteriormente, las complicaciones del soporte tecnificado en global originan el 5% de los reingresos antes de los 15 días tras el alta, y forman parte de hasta el 9% de todos los

## V. DISCUSIÓN

reingresos (87). Kun et al. encontraron que, en los pacientes traqueostomizados, la decanulación accidental o la obstrucción de la cánula, así como la traqueobronquitis, fueron causa del 12% y 17% de los reingresos respectivamente en el año posterior al alta (175). De modo similar, Hain et al. encontraron en su estudio que las infecciones de catéter venoso central y el mal funcionamiento de la VDVP/VDVA estaban presentes en 8,5% de todos los reingresos ante de 15 días, representando hasta el 43% de los episodios potencialmente prevenibles (30, 87). Por todo ello es importante elaborar planes de cuidados específicos de cada soporte tecnificado del pacientes, así como la capacitación de los familiares. Se recomienda hacer una formación reglada, con visitas regulares (30). Respecto a las infecciones de CVC se ha demostrado que la manipulación estéril, aplicada por un personal con conocimientos, disminuye significativamente su incidencia (87).

Un punto clave es la revisión del plan de cuidados con los pacientes y familiares, antes y después del alta hospitalaria, por parte una enfermera especializada, así como el cumplimiento terapéutico (por parte de un farmacéutico). Ambos puntos podrían ayudar a prevenir la necesidad de readmisión en el hospital, como ya se ha demostrado en población adulta (30, 198). En el HULP esta labor la realiza antes del alta el personal de enfermería de la planta de hospitalización, así como una enfermera de enlace con Atención Primaria, sin embargo tras el alta se realiza en consulta por parte del personal médico en un tiempo de consulta limitado. Disponer de personal de enfermería en consulta ayudaría sin duda en esta tarea.

Además, existen otros factores que deberían ser examinados por los médicos antes del alta inicial y cuya optimización reduce el número de ingresos, como el acceso a un hogar medicalizado, centro de cuidado a largo plazo, enfermería en casa, manejo de casos, etc. La aceptación por parte de la familia del alta hospitalaria y su conformidad con la misma se relacionan con menor tasa de reingreso (89).

Entre los reingresos ocurridos en un paciente por afectación de un mismo sistema (28,5-42,5%) se debe analizar el diseño de estrategias que los minimicen. La identificación de estos pacientes es clave para establecer medidas de seguimiento y prevención de potenciales complicaciones (17, 30). Dado que el tiempo medio que pasa entre los

## V. DISCUSIÓN

ingresos es de 6,7 a 7,5 días, asegurar un adecuado seguimiento en consulta ambulatoria para detectar cualquier signo de empeoramiento clínico puede ser una opción aplicable que ha demostrado en otros estudios la disminución del número de reingresos (30, 83, 87, 199). Este seguimiento se podría hacer desde atención primaria o desde atención especializada. La UPCC garantiza la atención ambulatoria diaria en consulta externa de la Unidad, abierta a atender a los pacientes con empeoramiento clínico que lo precisen y cuyos datos no hemos analizado.

Una mejor comunicación entre los médicos hospitalarios y de atención primaria durante la transición del hospital al hogar, especialmente en las hospitalizaciones asociadas con enfermedades comunes no controladas, como el asma y las convulsiones, podría mejorar la prevención de estos ingresos al dar una atención ambulatoria de alta calidad, con planificación de atención proactiva. Asegurar una transición adecuada de la atención hospitalaria a la atención primaria debe implicar una comunicación rápida y detallada con el médico a lo largo de la hospitalización y al alta, la creación y comunicación de objetivos para la atención y futuros planes de contingencia, con la participación de la familia en dicha planificación (83). Disponer del informe de alta de la hospitalización por parte del pediatra de Atención Primaria reduce el número de reingresos de estos pacientes (200).

Del mismo modo, ofrecer la posibilidad de seguimiento ambulatorio mediante consulta externa a los niños y familiares, así como garantizar un adecuado seguimiento en atención primaria, puede disminuir la demanda de atención en servicios de urgencias y facilita la valoración por personal sanitario que conoce la historia del paciente, lo que puede evitar la necesidad de repetir o realizar pruebas innecesarias así como de ingresar (201). Se estima que el 1,6% de las visitas a servicios urgencias son por pacientes por NPCC con  $\geq 3$  condiciones crónicas, quienes acuden de forma más repetida que el resto de la población. En los niños con dependencia de tecnología aumenta la tasa de visitas hasta un 174% respecto a los que no tienen soporte (202).

La atención telefónica continuada 24 horas disminuye también la necesidad de acudir a servicios de urgencias, y en el caso de precisar atención médica urgente, mejora la calidad de la atención.

## V. DISCUSIÓN

Los factores psicosociales, incluyendo la estabilidad del entorno familiar y la autonomía para la autogestión de la enfermedad crónica son otros factores determinantes para los ingresos, que no han sido explorados en este estudio. En un trabajo publicado por Amin et al. entrevistaron a los familiares y personal sanitario de los pacientes reingresados antes de los 30 días. La percepción de la familia fue que hasta el 59% de los ingresos se podían haber evitado, frente al 36% para el personal sanitario (83). Una mejor formación de los familiares en el cuidado del menor, una mejor disponibilidad de la medicación y un seguimiento más cercano, fueron los puntos resaltados por las familias para mejorar la atención y disminuir los reingresos (83).

### 5.6. SOPORTE TECNIFICADO

La necesidad de soporte tecnificado en los NPCC oscila entre del 26 al 74% (16, 44). Los puntos clave en su análisis son los tipos de asistencia, las CCC de los pacientes, las causas que originan su necesidad, la edad de inicio, su duración, su frecuencia de uso, la gravedad de posibles complicaciones, el coste, etc. (44). En un enfoque más completo sería necesario también valorar la repercusión familiar, como la posibilidad de escolarización, la posibilidad de trabajar de los padres...

#### **Tipos de soporte tecnificado**

Los tipos de asistencia tecnológica más frecuentes fueron el gastrointestinal (58,4%) y el respiratorio (52,1%). Si analizamos individualmente los dispositivos gastrostomía, traqueostomía y VDVP/VDVA, encontramos su utilización en el 40,3%, 11,3% y 14,1% de nuestra serie respectivamente. Si lo comparamos con lo publicado por Cohen et al. y Berry et al. observamos porcentajes muy similares: gastrostomía 40,3-55%, traqueostomía 11,8-13,8% y VDVP/VDVA 13,8-12,1% (16, 38).

La necesidad de más de un tipo de soporte por los NPCC es lo más habitual. Aunque en nuestra población no hemos estudiado las diferentes combinaciones entre los diferentes tipos de soporte, conocemos que el 79,5% de los NPCC con asistencia tecnológica requerían 2 o más dispositivos (figura 42). La mayoría de los NPCC con VM, al igual que los NPCC traqueostomizados, tienen además de dicho soporte respiratorio una

## V. DISCUSIÓN

gastrostomía para alimentación (75-97%), muchos de ellos con una técnica antirreflujo asociada (62-78%) (119).

### **Condiciones crónicas complejas e indicaciones**

En la población de estudio encontramos una asociación estadísticamente significativa entre la necesidad de soporte tecnificado y las CCC principales respiratoria, gastrointestinal y neonatal/prematuridad.

Cuando dividimos el soporte tecnificado en función del sistema vital al que suple o complementa observamos que:

- a) La **asistencia gastrointestinal** se asoció principalmente con las CCC respiratoria, gastrointestinal y urológica.

Entre los dispositivos de soporte gastrointestinal el más importante fue la gastrostomía, que además de las CCC previas se relacionó también con la CCC neurológica, de hecho, la principal indicación de gastrostomía en nuestra población fue el trastorno deglutorio (79,8%), seguida de la necesidad de aporte calórico suplementario. Esto coincide con lo descrito en publicaciones recientes (95, 96, 203-206). Además de la patología neurológica (29%), según Soscia fue necesaria la gastrostomía en cuadros sindrómicos no neurológicos (18%), cáncer (15%), patología gastrointestinal (13%), cardiológica (10%) y metabólica (6%) (206). En los niños con PCI se ha documentado desnutrición en 29-46%, prevalencia que aumenta con la edad, coeficientes de inteligencia más bajos y el aumento de la gravedad del trastorno neurológico (95).

- b) El **soporte respiratorio**, concretamente la ventilación mecánica, se relaciona fundamentalmente con la patología neuromuscular y respiratoria (94, 117, 118, 205).

Entre los pacientes de nuestra serie con VM un 60,7 % requirió VNI mientras que un 39,3% precisó VMI a través traqueostomía.

Según Chatwin et al. la principal CCC asociada a la necesidad de VNI fue la enfermedad neuromuscular (56%), seguida de cuadros sindrómicos/congénitos (14%) y patología respiratoria (14%) (112). En nuestra serie estos porcentajes fueron muy similares, con el 40%, 36% y 12% respectivamente.

## V. DISCUSIÓN

Entre los NPCC con necesidad de VMI destacan aquellos con CCC neuromuscular, con síndrome hipoventilación central congénita, lesiones medulares cervicales, miopatías congénitas y malacia de vía aérea (94). En nuestro trabajo las causas neurológicas representaron hasta un 61,1% de las indicaciones de VMI, seguidas por anomalías congénitas/genéticas (16,7%) y respiratorias y cardiovasculares (11,1%).

Otros factores que aumentan el riesgo de necesitar traqueostomía son la edad, debido a la dificultad de adaptar la VNI a los lactantes, así como la mayor dependencia de ventilación mecánica (interpretada como mayor número de horas de VM al día) (117, 118). Menos tenida en cuenta, pero igualmente importante, es la valoración desde un punto de vista ético de cada paciente para adecuar las medidas terapéuticas limitando la ventilación mecánica a una modalidad no invasiva o valorando la necesidad de realizar una traqueostomía (207).

Cuando analizamos la indicación de traqueostomía en la infancia observamos que la principal indicación es la obstrucción de vía aérea superior (102, 107). Sin embargo, en nuestra muestra la indicación principal fue la VM prolongada (69,2%), similar a lo publicado por Berry et al. en su población de NPCC, con 55,9% de las indicaciones (16).

Las cuestiones éticas para algunos grupos de niños, por ejemplo, aquellos con formas severas de atrofia muscular espinal (AME) tipo 1, han recibido la atención de diversos estudios, ya que se trata de enfermedades incurables con un mal pronóstico en las que aunque la instauración de VNI mejora la calidad de vida del paciente, disminuye sus infecciones, etc., la realización de traqueostomía para VMI no mejora la supervivencia y sólo alarga un desenlace inevitable. En un registro de pacientes con VM en Gran Bretaña, de los 12 pacientes con AME tipo 1 5 (40%) tenían traqueostomía realizada y 7 no, lo que muestra la falta de consenso (94).

- c) El **soporte neurológico** se relaciona con las CCC neonatal/prematuridad, neurológico, anomalía congénita/genética, cardiovascular y respiratoria. La principal indicación de VDVP en nuestros pacientes fue la hidrocefalia obstructiva secundaria a hemorragia intraventricular en período neonatal.

## V. DISCUSIÓN

Como describimos previamente, la necesidad de soporte neurológico aumentó la posibilidad de ingreso hospitalario. Los pacientes con displasia broncopulmonar que precisan mayores ingresos son aquellos con otras comorbilidades, entre las que destaca la VDVP, etc. (190).

### **Edad inicio soporte tecnificado**

En nuestro estudio la edad media de inicio del soporte tecnificado fue de 43,5 meses ( $\pm 66,18$  DE). El 52,3% de los soportes se iniciaron en el primer año de vida (hasta el 82,9% de los neurológicos), el 33,1% entre 1 y 10 años, y el 10,5% en mayores de esta edad.

Entre los NPCC la edad media de inicio del soporte ventilatorio se sitúa entre los 4 y los 9,6 años, y la duración media de 1 a 2 años, siendo más prolongada en los niños con síndrome de hipoventilación central congénita (4,5 años; IQ 1,5-10) (116-118). En nuestro estudio la edad de inicio de la VM varió entre la VMI (media 30,7 meses) y la VNI (media 77,0 meses). Cuando sólo atendemos a los niños con VMI observamos que la mediana de edad de inicio descrita por otros autores es de 11 meses (IQ 6-41,5 meses), siendo más temprana en los pacientes con displasia broncopulmonar (208, 209). En nuestra población, la mediana de edad de inicio de VMI fue 7,5 meses (rango 1-190 meses). Aunque no se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la edad de inicio según la CCC principal, probablemente debido al bajo número de pacientes, observamos como la CCC respiratoria tuvo una media y una mediana de edad inferiores, representada en la mayoría de los casos por displasia broncopulmonar.

### **Optimización de la atención del soporte tecnificado**

Como hemos detallado previamente, la necesidad de soporte tecnificado se relacionó en nuestro estudio con un aumento en las tasas de hospitalización, mayor duración de los ingresos, etc. Dado que la asistencia tecnológica es una de las principales características de los NPCC y éstos concentran una elevada proporción del gasto sanitario, es fundamental analizar y optimizar la atención de los NPCC con soporte tecnológico para mejorar la gestión y la sostenibilidad del sistema de salud (190).

### **Traqueostomía**

A pesar de ser una cirugía muy común, existen variaciones en los cuidados y manejo de los pacientes con traqueostomía en diferentes hospitales, tanto en los cuidados intra

## V. DISCUSIÓN

como extrahospitalarios. Es evidente que una aproximación multidisciplinar y el uso de protocolos en los cuidados de los pacientes con traqueostomía tienen una gran incidencia en la disminución de su morbi-mortalidad, así como una disminución hasta el tiempo de decanulación. Del mismo modo un buen manejo de la traqueostomía tanto en el hospital como fuera del mismo conlleva una notable mejoría en la calidad de vida para el paciente (105, 210).

El desarrollo de programas de valoración multidisciplinar de los pacientes traqueostomizados, con la implicación de especialistas en otorrinolaringología, neumología, cirugía pediátrica y gastroenterología, ha demostrado ofrecer una mejor atención a estos pacientes (184).

Para aumentar la seguridad del paciente pediátrico traqueostomizado es importante la realización de documentos, algoritmos, etc. que ayuden a garantizar el adecuado manejo ante diferentes situaciones (183). La UPCC ha participado en la elaboración del protocolo de manejo del niño traqueostomizado de la Sociedad Española de Pediatría Hospitalaria, así como en talleres y cursos formativos para personal médico y de enfermería (185).

Un paciente traqueostomizado requiere numerosos cuidados. Es muy importante la educación del propio paciente y su familia, el conocimiento de las características de las cánulas (tamaño, componentes, etc.), el cambio de cánula, la aspiración de secreciones, el manejo ante complicaciones, etc. Si es posible esta formación debe realizarse antes de la cirugía (211). Una serie de situaciones y necesidades básicas que deben aprender antes del alta hospitalaria podría ser la reflejada por Mitchell et al. (105).

### **Ventilación mecánica**

La creación de programas multidisciplinarios hospitalarios, coordinados, para la atención de los niños con VM ha demostrado disminuir la estancia media y el gasto sanitario (119). El mejor resultado para los pacientes que reciben ventilación mecánica viene de centros especializados que tienen la experiencia colectiva para identificar y resolver la gran variedad de problemas que estos pacientes pueden experimentar, junto con los recursos para resolverlos (93).



## V. DISCUSIÓN

En los niños que requieren VM domiciliaria es importante detallar toda la información necesaria en las hojas de ingreso, de lo contrario aumenta el riesgo de eventos adversos como hipoventilación o hiperventilación, barotrauma, edema pulmonar, disminución del gasto cardíaco y shock cardiogénico (212). Documentos tipo Handoff o el Plan de Atención Clínica, como los desarrollados por la UPCC (anexos I y II), ayudan a facilitar la información relevante a todo el personal sanitario que atiende al paciente (213, 214).

La UPCC ha desarrollado un programa de capacitación para familiares en el manejo del niño traqueostomizado. Actualmente se encuentra en fase de evaluación un estudio sobre la repercusión que un programa de capacitación reglado, con material audiovisual, tiene sobre el estrés parental.

### 5.7. FARMACOLOGÍA

El número medio de fármacos empleados por los NPCC de este estudio, como parte del tratamiento crónico fue de 6,81 ( $\pm 4,5$  DE). Aunque no existe consenso al respecto, la definición más empleada para politerapia hace referencia a la toma de al menos 5 fármacos al día, y de politerapia excesiva a la toma al menos de 10 fármacos (191). Hasta el 64,1% de los NPCC en seguimiento por la Unidad tendrían al menos 5 fármacos, la politerapia es lo más habitual en estos pacientes (44, 215).

Existen pocos trabajos que describan la prescripción farmacológica en NPCC en su domicilio (215). En un trabajo desarrollados en Italia, Holanda y Reino Unido se examinaron los tratamientos pautados en la población pediátrica no hospitalizada (130). Entre los tratamientos los más pautados fueron los antidiabéticos, fármacos para problemas gastroenterológicos, agentes antitrombóticos, inhibidores del sistema renina-angiotensina, fármacos hipolipemiantes, hormonas (principalmente levotiroxina), inmunosupresores, relajantes musculares, antiepilépticos y neurolépticos (130). En comparación con este trabajo, en los NPCC de nuestra serie es el grupo neurológicos el que mayor número de prescripciones tiene, seguido de gastrointestinal, vitaminas, cardiovascular y respiratorio.

El aumento de medicación psiquiátrica en la población infantil está cobrando especial relevancia en los últimos años (231, 232). En los NPCC estudiados encontramos dos fármacos de este grupo entre los más empleados, la risperidona (9,7% de los niños) y el clorazepato dipotásico (7,6%). Hay que destacar que hasta el 15,1% de los NPCC de

## V. DISCUSIÓN

nuestra serie fueron diagnosticados de algún problema de salud mental, trastorno del comportamiento, etc., en los que además del tratamiento de psicoterapia indicado fue común la terapia farmacológica.

La medicación psiquiátrica es importante además por ser la que más visitas a servicios de urgencias origina por eventos adversos a la medicación (EAM) (18%), principalmente los antipsicóticos (41%) y los ansiolíticos (28%), frente a los psicoestimulantes (8%) y los antidepresivos (8%). Los otros grupos farmacológicos que producen más EAM en los NPCC que en población sana son los cardiovasculares, hematológicos, electrolitos, simpático/parasimpáticomiméticos, analgésicos, sedantes, tratamiento hormonal y anticomiciales (40). El uso de politerapia, dado el mayor riesgo de interacciones farmacológicas, también aumenta el riesgo de eventos EAM (40, 224). Todo esto hace que los NPCC formen una población especialmente susceptible de sufrir EAM.

La investigación sobre las posibles interacciones farmacológicas, así como sobre el uso de mediación fuera de indicación en ficha técnica en los NPCC, son posibles líneas de investigación para el futuro.

### **5.8. CUIDADOS PALIATIVOS**

Hasta un 20,2% de los niños en seguimiento por la UPCC se consideraron en situación de CP.

En comparación con lo descrito por Feudtner et al. (134), entre los NPCC con la consideración de CP, destacan unos porcentajes especialmente bajos en nuestra serie de enfermos con CCC neurológica/neuromuscular (39,2% vs 23,5%) y anomalía congénita/genética (40,8% vs 16%). Los pacientes con patología crónica neurológica son niños con mayor fragilidad, susceptibles de sufrir descompensaciones en su situación basal por eventos intercurrentes como las infecciones, las broncoaspiraciones, el RGE, etc., pudiendo presentar durante su seguimiento un punto de inflexión, con empeoramiento de su situación clínica, sin posibilidad de curación ni reversibilidad, en los que comienzan a ser considerados niños en CP. Este momento puede ser difícil de evaluar, de hablar con la familia, pero es necesario afrontarlo para evitar tomar decisiones no beneficiosas para el paciente, así como disminuir la realización de

## V. DISCUSIÓN

tratamientos o consumo de recursos que no se acompañan de mejoría o curación del niño. Lo mismo sucede con los niños con anomalías congénita/genética, en los que en nuestra serie hasta 80% asocia afectación neurológica. Por otro lado observamos en los pacientes de la UPCC un incremento de las CCC respiratoria, gastrointestinal y cardiovascular respecto a lo publicado por Feudtner, lo que probablemente se debe a la mayor pluripatología de los NPCC (134).

El aumento de NPCC con patologías que limitan la vida implica el desarrollo de servicios para atender sus necesidades, con un enfoque basado en el hogar, con necesidad de explorar los valores y preferencias de los pacientes y sus familias, y tiempo para tomar decisiones sobre los objetivos y los límites de la atención (19).

Una muestra de la similitud entre los NPCC de nuestro trabajo y los pacientes descritos por Feudtner et al. fue la necesidad del soporte tecnificado en ambas poblaciones. Fueron portadores de soporte gastrointestinal un 58,4% frente a un 59,6%, gastrostomía un 40,3% frente a 48,5% y traqueostomía un 11,2% frente a 10,1% (134).

En general los pacientes lactantes, aunque tengan CCC, no suelen recibir CP, siendo mucho más frecuente la atención por CP de los niños mayores, infancia tardía o adolescencia.

Uno de los objetivos en los pacientes en consideración de CP, probablemente el principal, es mejorar la calidad de vida del niño, y uno de los modos para lograrlo puede ser disminuir la estancia hospitalaria. La condición de CP no se relacionó en nuestro estudio con la menor tasa de ingresos en planta ni en UCI, ni con una reducción de la duración de los mismos.

Mejorar la atención de estos pacientes es uno de los objetivos de la UPCC a corto/medio plazo. Las unidades de NPCC deben garantizar la atención domiciliaria (216). Desde la creación de la unidad se ha contado con la estrecha colaboración de la Unidad de Cuidados Paliativos Hospital Niño Jesús.

### **5.9. MORTALIDAD**

Entre 1979 y 1997 fallecieron en EEUU 1,75 millones de personas con edades comprendidas entre el nacimiento y los 24 años. Del total de fallecidos un 5% se

## V. DISCUSIÓN

atribuyeron a cáncer, un 16% a condiciones crónicas complejas (CCC) diferentes del cáncer, 43% a accidentes y un 37% a todas las demás causas de muerte. El porcentaje de fallecimientos por CCC diferentes del cáncer varió según la edad, 25% en los lactantes (<1 año), el 20% en la infancia (1-9 años) y 7% entre adolescentes y adultos hasta 24 años (19). Entre estas causas de CCC distintas al cáncer las principales causas fueron cardiovasculares, neuromusculares, genéticas y respiratorias (41).

Como comentamos previamente, los NPCC son niños frágiles que precisan más ingresos hospitalarios, con mayor duración y tasa de reingreso que la que la población sana. Con cada hospitalización aumenta el riesgo de morbilidad y mortalidad.

Durante los 3 años de seguimiento del estudio de la UPCC ocurrió el fallecimiento en 20 pacientes (8,4%), además 8 niños (3,4%) fueron trasladados a la Unidad de Cuidados Paliativos de H. Niño Jesús.

Entre los NPCC fallecidos en nuestro trabajo las principales CCC fueron la neurológica (45%), cardiológica (20%), metabólica (20%) y anomalía congénita/genética (15%), sin embargo no se demostró asociación estadísticamente significativa entre el fallecimiento y ninguna CCC principal. Estos porcentajes son muy similares a lo descrito por Ananth et al., en cuyo trabajo las CCC más frecuentes fueron la neurológica/neuromuscular (46,4%), seguida de cardiovascular y malignidad (43). En su trabajo tan solo el 65% de los NPCC tenían  $\geq 2$  CCC, frente al 100% de nuestros pacientes. En nuestra serie sólo se demostró asociación estadísticamente significativa con la presencia de CCC renal/urológica, y prácticamente también con el número de CCC afectas ( $p=0,0051$ ). La presencia de CCC renal/urológica como comorbilidad en los niños con CCC principales neurológica y cardiológica (principales CCC entre los fallecidos) puede indicar la mayor complejidad de estos pacientes, con mayor afectación de los pacientes (vejiga neurógena en los pacientes neurológicos e insuficiencia renal en aquellos con patología cardiológica). El mayor número de CCC indica habitualmente una mayor complejidad de los pacientes.

En el análisis univariante también se asociaron a una mayor mortalidad las CC no complejas de padecer luxación de cadera y osteoporosis, probablemente en relación a una mayor severidad de la afectación neurológica (al igual que sucede con la escoliosis)

## V. DISCUSIÓN

en el primer caso. La osteoporosis también puede ser manifestación de afectación renal (única CCC con asociación estadísticamente significativa con la mortalidad), así como relacionarse con patología neurológica, desnutrición, inmovilización, hospitalización crónica, etc. factores que no se han estudiado en relación a la muerte. Sería necesario el análisis multivariante para valorar esta asociación.

El riesgo de mortalidad durante cada ingreso en los NPCC con sólo 1 CCC sin soporte tecnificado es del 2,2%, mientras que cuando existe soporte aumenta hasta 6,3% (38). En nuestro estudio el número de soportes tecnificados presentó asociación significativa con el fallecimiento ( $p=0,04$ ).

Aunque no demostramos una asociación estadísticamente significativa, probablemente por tener un número bajo de pacientes, entre los pacientes con soporte tecnificado respiratorio observamos un porcentaje de fallecimiento superior al global:

- a) Traqueostomía (11,5%): aunque la mortalidad de los niños con traqueotomía oscila del 11% al 53%, la muerte como complicación de la traqueotomía es rara (96, 102, 111). La principal causa de fallecimiento en los pacientes con traqueostomía es la enfermedad de base (36,4-53,2%), seguida de sepsis (10,6-36,4%), neumonía (8,5-18,2%) y eventos relacionados con la traqueostomía (8,5-19%) (102, 109, 111). Entre los pacientes fallecidos con traqueostomía en nuestra serie tan sólo 1 se relacionó con una complicación de la traqueostomía, una decanulación accidental. Los pacientes con mayor mortalidad son los que presentan CCC neurológica y cardiovascular, así como necesidad de VMI (111, 217), como fueron todos los pacientes fallecidos en nuestra unidad.
- b) Ventilación mecánica: la mortalidad en los pacientes con VM es superior a la de otros niños, hasta 4 veces superior a la del resto de NPCC, 11,2% de los pacientes con VNI y 16,5-40% de los niños con VMI (47, 115, 208). En nuestra unidad la mortalidad de los NPCC con VNI es 16,1%, mientras que con VMI es 15%. La principal causa de fallecimiento es en ambos grupos el fallo respiratorio (118). El principal desarrollo de la VNI en los NPCC se ha producido en los pacientes con enfermedad neuromuscular, su uso ha demostrado un aumento de

## V. DISCUSIÓN

la supervivencia (40% llegan a edad adulta) e incluso ha cambiado la causa más habitual de éxitus en algunos grupos de pacientes (112, 113).

La ventilación mecánica no suele ser un soporte tecnificado aislado en los NPCC, hasta 75-96% requieren alimentación por una enterostomía, cuya presencia también se ha relacionado con una mayor tasa de mortalidad (95, 118).

El análisis de la mortalidad de los NPCC se completa con el estudio del **lugar de fallecimiento** de los pacientes. A pesar de que, en general, el lugar deseado en la mayoría de las ocasiones es el hogar, son más los fallecimientos de NPCC que tienen lugar en los hospitales (216), en nuestra serie hasta el 80%. La edad, la raza, el seguimiento hospitalario y el tipo de enfermedad que lleva al fallecimiento influyen en la elección del lugar de donde morir (41, 218).

Del 80% (16/20) de los pacientes fallecidos en el hospital 10 lo hicieron en la planta de la UPCC, todos ellos con la condición previa de CP, en un ambiente de respeto e intimidad de la familia.

De los 16 fallecidos en medio hospitalario 9 (56,2%) habían ingresado por causa respiratoria, independientemente de su patología de base. Por lo general, los fallecimientos que ocurren como consecuencia de una CCC respiratoria suelen suceder principalmente el hospital (216). En nuestro trabajo, en este último ingreso el 100% de los pacientes requirió soporte respiratorio, 18,8% VMI y 37,5% VNI, porcentajes inferiores al 76% de los NPCC que fueron ventilados mecánicamente en la serie descrita por Ananth (43). Si consideramos la OAF (terapia respiratoria no analizada por Ananth et al.) el porcentaje de soporte respiratorio superior a la oxigenoterapia convencional alcanzaría el 81,3%.

### **Atención al final de la vida**

Aunque muchos niños con CCC son hospitalizados en su último año de vida, es muy difícil valorar si el uso hospitalario puede haber sido excesivo o insuficiente. Algunos niños, familias y médicos pueden percibir que el hospital es el lugar más apropiado para el cuidado del paciente debido a la agudeza de la enfermedad o la complejidad de las

## V. DISCUSIÓN

necesidades. La duración de los ingresos en ocasiones se debe a la expectativa de que las intervenciones hospitalarias, tales como las cirugías, podrían haber mejorado el pronóstico o, al menos el control de síntomas.

Conocer las características de los servicios de atención hospitalaria que los niños reciben antes de morir ayuda a identificar las oportunidades y desafíos para mejorar la calidad de los sistemas de salud (41).

### 5.10. FORTALEZAS Y LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Nuestro estudio describe por primera vez en nuestro país, una Unidad de Patología Crónica Compleja, la pionera en el Sistema Sanitario Público, a semejanza de la cual se están desarrollando otras unidades de similares características, aunque aún se encuentran en las primeras fases. La divulgación de la Unidad, de sus características y de su funcionamiento, creemos que puede ayudar a poner en marcha unidades similares en otros centros hospitalarios.

La evaluación de los NPCC según la CCC principal y también según todas las CCC de los pacientes permite analizar la importancia real de cada CCC, de las diferentes interacciones entre ellas, así como del conjunto de las mismas. Según nuestro conocimiento es el primer trabajo que realiza este análisis en un mismo grupo de pacientes.

Aunque se trata de un estudio retrospectivo se han analizado todos los ingresos de los niños independientemente del servicio responsable de la atención durante la hospitalización. El modelo de análisis empleado ha contabilizado todos los episodios para establecer la tasas de ingresos y compararlas según las diferentes características.

Se han analizado diferentes aspectos de los NPCC, además de las CCC, como otras condiciones crónicas no complejas, el soporte tecnificado, el tratamiento farmacológico, etc., lo que permite evaluar la importancia relativa de cada factor en el análisis multivariante.

## V. DISCUSIÓN

El análisis de otras condiciones crónicas no complejas permite tener otra visión más completa de los NPCC.

La experiencia en el manejo de los NPCC acumulada en estos años ha permitido generar soluciones ante las deficiencias detectadas, como la creación de documentos como el plan de atención clínica, el “handoff”...; la organización de talleres de formación para pediatras, residentes de la especialidad; la prescripción electrónica farmacológica, etc.

El desarrollo de este estudio ha servido como punto de partida para otros trabajos que tratan de examinar posibilidades de mejora en el tratamiento de los NPCC, la atención a los niños con consideración de cuidados paliativos, la atención al final de la vida, las complicaciones surgidas de la politerapia farmacológica, etc.

Sin embargo, también tiene algunas limitaciones a considerar. Aunque creemos que nuestra definición de NPCC es fuerte y está bien adecuada los objetivos del estudio, nuestro análisis está restringido sólo a los pacientes en seguimiento en la UPCC, no incluye los NPCC en seguimiento exclusivamente por otras unidades, sin la colaboración de la UPCC.

La muestra seleccionada representa sólo a la población NPCC de un hospital terciario, sin poder recogerse los datos de ingresos de estos mismos pacientes en sus hospitales de referencia.

Una debilidad es que confinamos nuestros análisis a los ingresos hospitalarios, sin incluir las visitas al departamento de emergencias, las consultas externas o los cuidados en Atención Primaria. Por lo tanto hemos capturado sólo una parte del consumo de recursos sanitarios de estos pacientes.

Debido al potente impacto de las condiciones complejas sobre las familias y los cuidadores de los NPCC existe un incremento del estrés, empeoramiento de la salud, problemas de pareja, problemas laborales y económicos, así como problemas de integración en la sociedad. Es imprescindible abordar los problemas sociales y económicos de las familias pues tienen repercusión directa sobre los cuidados, ingresos y el estado de salud del niño. Este punto no ha sido estudiado.



## V. DISCUSIÓN

En la valoración del niño con patología crónica compleja es imprescindible el estudio de la calidad de vida del paciente y su familia. Los datos de gestión deben ser interpretados desde la mejora de la atención y calidad de vida de los mismos.

### 5.11. REFLEXIÓN FINAL

Virtualmente todas las causas de enfermedad y fallecimiento infantil representan la expresión final de una compleja interacción de fuerzas sociales y biológicas. La lucha por mejorar la salud infantil es plural, convirtiéndose los servicios clínicos en un componente esencial de los esfuerzos más amplios de una acción colectiva y una reforma social.

La hospitalización y la mortalidad infantil se han asociado cada vez más con enfermedades crónicas. Desde esta perspectiva, la concentración de hospitalización y mortalidad en causas crónicas sugiere una creciente separación de las necesidades de los niños sanos frente a los niños crónicamente enfermos. Esta dicotomización en los desafíos a los que se enfrenta el sistema de atención de salud infantil implica una presión creciente para el desarrollo de intervenciones preventivas (78, 219). La dicotomización de la salud infantil también puede requerir cambios en la organización y capacitación del personal de atención sanitaria. Los médicos, en particular los pediatras, tendrán que centrarse más directamente en la gestión integral de los niños con trastornos crónicos. Los pediatras hospitalarios desempeñarán un papel más importante a medida que aumente la complejidad de los pacientes hospitalizados. Esta evolución supone una plataforma mucho más sólida para organizar sistemas de atención primaria y especializada, y coordinar mejor las líneas cada vez más difuminadas entre pacientes hospitalizados y atención ambulatoria (2, 13). La necesidad de ofrecer cuidados de alta calidad puede requerir una mayor dependencia de personal de salud no médico, específicamente capacitado y dedicado a ofrecer este tipo de atención.

Las recomendaciones para mejorar la salud de los niños con necesidades especiales de salud se basan en programas especiales, con servicios que ofrecen una alta continuidad de la atención y una mayor competencia en la coordinación de los servicios de

## V. DISCUSIÓN

subespecialidades médicas, servicios de apoyo comunitarios, y la atención hospitalaria, sitios comúnmente llamados "hogares médicos".

La dramática mejora en la supervivencia de los niños con enfermedades crónicas graves implica que un gran número de estos pacientes alcancen la edad adulta cada año. Sin embargo, sigue habiendo una seria brecha en las políticas y servicios que apoyan esta transición, lo que conlleva la pérdida de una atención coordinada de estos enfermos. El aumento de los índices de enfermedades crónicas infantiles, enfermedades pulmonares, cardiovasculares, afectación de la salud mental... conlleva el incremento de afectación entre los adultos, aumentando los gastos en asistencia sanitaria, en programas de incapacidad, menor integración laboral y pérdida de calidad de vida (36).

Cualquier evaluación amplia de la morbilidad infantil y de los patrones de mortalidad debe ser interpretada con precaución. La notable reducción en el riesgo de enfermedades infecciosas graves durante la infancia sitúa el foco de la atención pediátrica sobre la enfermedad crónica, los accidentes, la implicación de la salud infantil en la salud en el resto de la vida y la persistencia de disparidades sociales, convirtiéndose de este modo en los principales desafíos a los actuales sistemas y políticas sanitarias. Los patrones emergentes en los problemas de salud infantil sugieren la necesidad de una reevaluación importante de la planificación sanitaria, o de lo contrario, las oportunidades para corregir las deficiencias podrían desaprovecharse. Lo esencial es la reevaluación continua de las necesidades y oportunidades de reforma sanitaria, año tras año, para ajustarse a la epidemiología existente (78).

## **VI. CONCLUSIONES**

## VI. CONCLUSIONES

### CONCLUSIONES

1. El incremento anual de ingresos, la optimización de la estancia hospitalaria a pesar de la mayor complejidad de los NPCC y la función coordinadora durante las hospitalizaciones con independencia de la causa de ingreso, demostraron la utilidad de la Unidad de Patología Compleja.
2. Los NPCC de la Unidad presentaron una distribución de CCC muy similares a las de otras unidades cuya experiencia ha sido contrastada, ingresaron por las mismas causas, tuvieron unos tiempos de estancia, reingresos y necesidad de atención en UCI también similares, lo que reforzó el correcto funcionamiento de la Unidad.
3. Todos los niños tuvieron afectación de dos o más órganos o sistemas. La CCC más frecuente en los NPCC fue la neurológica (tanto como CCC principal como asociada), lo que confiere a estos pacientes unas características comunes, al igual que la elevada comorbilidad respiratoria y gastroenterológica. Es imprescindible la función coordinadora de la UPCC en la atención a estos pacientes.
4. La presencia de otras patologías crónicas no complejas fue frecuente en los NPCC y aumentó la complejidad de su manejo, necesidad de soporte y atención específica.
5. Los niños con CCC metabólica fueron los que mayor tasa de ingresos tuvieron en hospitalización, independientemente de la causa de ingreso. Las descompensaciones metabólicas fueron las causas cuyos informes de alta tuvieron mayor número de diagnósticos, lo que corroboró su elevada complejidad. La CCC cardiológica aumento la tasa de hospitalización en UCI.
6. Los NPCC tuvieron una elevada necesidad de soporte tecnificado. El soporte respiratorio es el que más influyó en la evolución de los NPCC, destacando su importancia como factor que aumentó las tasas de ingreso en la Unidad, en UCI

## VI. CONCLUSIONES

y prolongó las estancias. El soporte neurológico también incrementó la tasa de hospitalización.

7. Los problemas respiratorios representaron la principal causa de ingreso. Identificar las mejores prácticas para la atención de las enfermedades respiratorias de los pacientes con afectación neurológica podría ayudar a estandarizar una atención de alta calidad a través de los hospitales.
8. La causa de hospitalización neurológica asoció tiempos de estancia en planta y UCI más prolongados. Dado que la CCC principal más frecuente fue la neurológica también, se requiere una actualización constante en el manejo de estas enfermedades y sus complicaciones.
9. Los NPCC tuvieron en un elevado porcentaje politerapia, con una alta prescripción de medicación neurológica, anticonvulsiva, miorrelajante y psiquiátrica. El incremento de fármacos aumentó la tasa de hospitalización en la Unidad.
10. Los NPCC tuvieron un elevado porcentaje de reingresos debido a sus características, pluripatología, y necesidad de soporte tecnificado, por lo que es necesario el desarrollo de métodos que ayuden a disminuirlos como estrategia de mejora en la atención de los pacientes y disminución del gasto sanitario.

## **VII. BIBLIOGRAFÍA**

## VII. BIBLIOGRAFÍA

### BIBLIOGRAFÍA

1. Wood NS, Costeloe K, Gibson AT, Hennessy EM, Marlow N, Wilkinson AR, et al. The EPICure study: associations and antecedents of neurological and developmental disability at 30 months of age following extremely preterm birth. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2005;90(2):134-40.
2. Wise PH. The future pediatrician: the challenge of chronic illness. *J Pediatr.* 2007;151(5 Suppl):6-10.
3. van der Lee JH, Mokkink LB, Grootenhuys MA, Heymans HS, Offringa M. Definitions and measurement of chronic health conditions in childhood: a systematic review. *JAMA.* 2007;297(24):2741-51.
4. Instituto Nacional de Estadística [Internet]. Madrid. Instituto Nacional de Estadística; [citado 15 de febrero 2017]. Disponible en: <http://www.ine.es/jaxiT3/Tabla.htm?t=79472015>
5. Burke RT, Alverson B. Impact of children with medically complex conditions. *Pediatrics.* 2010;126(4):789-90.
6. Cohen E, Kuo DZ, Agrawal R, Berry JG, Bhagat SK, Simon TD, et al. Children with medical complexity: an emerging population for clinical and research initiatives. *Pediatrics.* 2011;127(3):529-38.
7. Newacheck PW, Rising JP, Kim SE. Children at risk for special health care needs. *Pediatrics.* 2006;118(1):334-42.
8. Pless IB, Douglas JW. Chronic illness in childhood. I. Epidemiological and clinical characteristics. *Pediatrics.* 1971;47(2):405-14.
9. McPherson M, Arango P, Fox H, Lauver C, McManus M, Newacheck PW, et al. A new definition of children with special health care needs. *Pediatrics.* 1998;102(1 Pt 1):137-40.
10. Perrin EC, Newacheck P, Pless IB, Drotar D, Gortmaker SL, Leventhal J, et al. Issues involved in the definition and classification of chronic health conditions. *Pediatrics.* 1993;91(4):787-93.
11. Stein RE, Bauman LJ, Westbrook LE, Coupey SM, Ireys HT. Framework for identifying children who have chronic conditions: the case for a new definition. *J Pediatr.* 1993;122(3):342-7.

## VII. BIBLIOGRAFÍA

12. Bramlett MD, Read D, Bethell C, Blumberg SJ. Differentiating subgroups of children with special health care needs by health status and complexity of health care needs. *Matern Child Health J*. 2009;13(2):151-63.
13. American Academy of Pediatrics. Care coordination in the medical home: integrating health and related systems of care for children with special health care needs. *Pediatrics*. 2005;116(5):1238-44.
14. Berry JG, Hall M, Cohen E, O'Neill M, Feudtner C. Ways to identify children with medical complexity and the importance of why. *J Pediatr*. 2015;167(2):229-37.
15. Feudtner C, Feinstein JA, Zhong W, Hall M, Dai D. Pediatric complex chronic conditions classification system version 2: updated for ICD-10 and complex medical technology dependence and transplantation. *BMC pediatr*. 2014;14:199.
16. Berry JG, Agrawal R, Kuo DZ, Cohen E, Risko W, Hall M, et al. Characteristics of hospitalizations for patients who use a structured clinical care program for children with medical complexity. *J Pediatr*. 2011;159(2):284-90.
17. Berry JG, Hall DE, Kuo DZ, Cohen E, Agrawal R, Feudtner C, et al. Hospital utilization and characteristics of patients experiencing recurrent readmissions within children's hospitals. *JAMA*. 2011;305(7):682-90.
18. Simon TD, Berry J, Feudtner C, Stone BL, Sheng X, Bratton SL, et al. Children with complex chronic conditions in inpatient hospital settings in the United States. *Pediatrics*. 2010;126(4):647-55.
19. Feudtner C, Hays RM, Haynes G, Geyer JR, Neff JM, Koepsell TD. Deaths attributed to pediatric complex chronic conditions: national trends and implications for supportive care services. *Pediatrics*. 2001;107(6):E99.
20. Hughes JS, Averill RF, Eisenhandler J, Goldfield NI, Muldoon J, Neff JM, et al. Clinical Risk Groups (CRGs): a classification system for risk-adjusted capitation-based payment and health care management. *Med Care*. 2004;42(1):81-90.
21. Neff JM, Sharp VL, Muldoon J, Graham J, Popalisky J, Gay JC. Identifying and classifying children with chronic conditions using administrative data with the clinical risk group classification system. *Ambul Pediatr*. 2002;2(1):71-9.
22. Berry JG, Hall M, Hall DE, Kuo DZ, Cohen E, Agrawal R, et al. Inpatient growth and resource use in 28 children's hospitals: a longitudinal, multi-institutional study. *JAMA pediatr*. 2013;167(2):170-7.



## VII. BIBLIOGRAFÍA

23. Agency for Healthcare Research and Quality [Internet]. Rockville; [actualizado abril 2017; citado 17 abril 2017]. Disponible en: <http://www.hcup-us.ahrq.gov/toolssoftware/chronic/chronic.jsp>.
24. Simon TD, Cawthon ML, Stanford S, Popalisky J, Lyons D, Woodcox P, et al. Pediatric medical complexity algorithm: a new method to stratify children by medical complexity. *Pediatrics*. 2014;133(6):647-54.
25. American Academy of Pediatrics. Task Force on Definition of the Medical Home: The medical home. *Pediatrics*. 1992;90(5):774.
26. American Academy of Pediatrics [Internet]. [actualizado noviembre 2016; citado 12 de febrero 2017]. Disponible en: <https://www.aap.org/en-us/advocacy-and-policy/federal-advocacy/documents/acamedicalhomefactsheet.pdf2016>
27. Kellerman R, Kirk L. Principles of the patient-centered medical home. *Am Fam Physician*. 2007;76(6):774-5.
28. Kelly AM, Kratz B, Bielski M, Rinehart PM. Implementing transitions for youth with complex chronic conditions using the medical home model. *Pediatrics*. 2002;110(62):1322-7.
29. Gordon JB, Colby HH, Bartelt T, Jablonski D, Krauthoefer ML, Havens P. A tertiary care-primary care partnership model for medically complex and fragile children and youth with special health care needs. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2007;161(10):937-44.
30. Coller RJ, Nelson BB, Sklansky DJ, Saenz AA, Klitzner TS, Lerner CF, et al. Preventing hospitalizations in children with medical complexity: a systematic review. *Pediatrics*. 2014;134(6):e1628-47.
31. Perrin JM, Bloom SR, Gortmaker SL. The increase of childhood chronic conditions in the United States. *JAMA*. 2007;297(24):2755-9.
32. Bloom B, Dey AN, Freeman G. Summary health statistics for U.S. children: National Health Interview Survey, 2005. *Vital Health Stat* 10. 2006(231):1-84.
33. Newacheck PW, Strickland B, Shonkoff JP, Perrin JM, McPherson M, McManus M, et al. An epidemiologic profile of children with special health care needs. *Pediatrics*. 1998;102(1):117-23.

## VII. BIBLIOGRAFÍA

34. van Dyck PC, Kogan MD, McPherson MG, Weissman GR, Newacheck PW. Prevalence and characteristics of children with special health care needs. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2004;158(9):884-90.
35. Rolnick SJ, Flores SK, Paulsen KJ, Thorson S. Identification of children with special health care needs within a managed care setting. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2003;157(3):273-8.
36. Vuorinen HS, Makela M, Tuomikoski H, Floman P. Core-periphery differences in children's health and use of general practitioner services in Finland from 1964 to 1987. *Soc Sci Med.* 1991;33(9):1023-8.
37. Kennedy A, Sloman F, Douglass JA, Sawyer SM. Young people with chronic illness: the approach to transition. *Intern Med J.* 2007;37(8):555-60.
38. Cohen E, Berry JG, Camacho X, Anderson G, Wodchis W, Guttmann A. Patterns and costs of health care use of children with medical complexity. *Pediatrics.* 2012;130(6):1463-70.
39. Goossens E, Bovijn L, Gewillig M, Budts W, Moons P. Predictors of care gaps in adolescents with complex chronic condition transitioning to adulthood. *Pediatrics.* 2016;137(4).
40. Feinstein JA, Feudtner C, Kempe A. Adverse drug event-related emergency department visits associated with complex chronic conditions. *Pediatrics.* 2014;133(6):e1575-85.
41. Feudtner C, DiGiuseppe DL, Neff JM. Hospital care for children and young adults in the last year of life: a population-based study. *BMC Med.* 2003;1:3.
42. Feudtner C, Christakis DA, Zimmerman FJ, Muldoon JH, Neff JM, Koepsell TD. Characteristics of deaths occurring in children's hospitals: implications for supportive care services. *Pediatrics.* 2002;109(5):887-93.
43. Ananth P, Melvin P, Feudtner C, Wolfe J, Berry JG. Hospital Use in the last year of life for children with life-threatening complex chronic conditions. *Pediatrics.* 2015;136(5):938-46.
44. Feudtner C, Villareale NL, Morray B, Sharp V, Hays RM, Neff JM. Technology-dependency among patients discharged from a children's hospital: a retrospective cohort study. *BMC pediatr.* 2005;5(1):8.

## VII. BIBLIOGRAFÍA

45. Wodchis WP, Austin PC, Henry DA. A 3-year study of high-cost users of health care. *CMAJ*. 2016;188(3):182-8.
46. Berry JG, Hall M, Neff J, Goodman D, Cohen E, Agrawal R, et al. Children with medical complexity and Medicaid: spending and cost savings. *Health Aff (Millwood)*. 2014;33(12):2199-206.
47. Benneyworth BD, Gebremariam A, Clark SJ, Shanley TP, Davis MM. Inpatient health care utilization for children dependent on long-term mechanical ventilation. *Pediatrics*. 2011;127(6):1533-41.
48. Wijlaars LP, Hardelid P, Woodman J, Allister J, Cheung R, Gilbert R. Contribution of recurrent admissions in children and young people to emergency hospital admissions: retrospective cohort analysis of hospital episode statistics. *Arch Dis Child*. 2015;100(9):845-9.
49. Glendinning C, Kirk S, Guiffrida A, Lawton D. Technology-dependent children in the community: definitions, numbers and costs. *Child Care Health Dev*. 2001;27(4):321-34.
50. Berry JG, Poduri A, Bonkowsky JL, Zhou J, Graham DA, Welch C, et al. Trends in resource utilization by children with neurological impairment in the United States inpatient health care system: a repeat cross-sectional study. *PLoS Med*. 2012;9(1):e1001158.
51. Simeone RM, Oster ME, Cassell CH, Armour BS, Gray DT, Honein MA. Pediatric inpatient hospital resource use for congenital heart defects. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2014;100(12):934-43.
52. Goodman DM, Hall M, Levin A, Watson RS, Williams RG, Shah SS, et al. Adults with chronic health conditions originating in childhood: inpatient experience in children's hospitals. *Pediatrics*. 2011;128(1):5-13.
53. Dosa NP, Boeing NM, Ms N, Kanter RK. Excess risk of severe acute illness in children with chronic health conditions. *Pediatrics*. 2001;107(3):499-504.
54. Balling K, McCubbin M. Hospitalized children with chronic illness: parental caregiving needs and valuing parental expertise. *J Pediatr Nurs*. 2001;16(2):110-9.
55. Antonelli RC, Antonelli DM. Providing a medical home: the cost of care coordination services in a community-based, general pediatric practice. *Pediatrics*. 2004;113(5):1522-8.

## VII. BIBLIOGRAFÍA

56. Cooley WC. Redefining primary pediatric care for children with special health care needs: the primary care medical home. *Curr Opin Pediatr*. 2004;16(6):689-92.
57. Cooley WC, McAllister JW. Building medical homes: improvement strategies in primary care for children with special health care needs. *Pediatrics*. 2004;113(5):1499-506.
58. Goldhagen J, Fafard M, Komatz K, Eason T, Livingood WC. Community-based pediatric palliative care for health related quality of life, hospital utilization and costs lessons learned from a pilot study. *BMC Palliat Care*. 2016;15:73.
59. Gupta VB, O'Connor KG, Quezada-Gomez C. Care coordination services in pediatric practices. *Pediatrics*. 2004;113(5):1517-21.
60. Berman S, Rannie M, Moore L, Elias E, Dryer LJ, Jones MD, Jr. Utilization and costs for children who have special health care needs and are enrolled in a hospital-based comprehensive primary care clinic. *Pediatrics*. 2005;115(6):637-42.
61. Ralston SL, Harrison W, Wasserman J, Goodman DC. Hospital variation in health care utilization by children with medical complexity. *Pediatrics*. 2015;136(5):860-7.
62. Burns KH, Casey PH, Lyle RE, Bird TM, Fussell JJ, Robbins JM. Increasing prevalence of medically complex children in US hospitals. *Pediatrics*. 2010;126(4):638-46.
63. Cohen E, Jovcevska V, Kuo DZ, Mahant S. Hospital-based comprehensive care programs for children with special health care needs: a systematic review. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2011;165(6):554-61.
64. Institute of medicine [Internet]. Washington, DC; 2009. [actualizado 1 marzo 2017; citado 4 de abril 2017]. Disponible en: <https://www.nap.edu/catalog/12648/initial-national-priorities-for-comparative-effectiveness-research>
65. Rahimy MC, Gangbo A, Ahouignan G, Adjou R, Deguenon C, Goussanou S, et al. Effect of a comprehensive clinical care program on disease course in severely ill children with sickle cell anemia in a sub-Saharan African setting. *Blood*. 2003;102(3):834-8.
66. Howe CJ, Jawad AF, Tuttle AK, Moser JT, Preis C, Buzby M, et al. Education and telephone case management for children with type 1 diabetes: a randomized controlled trial. *J Pediatr Nurs*. 2005;20(2):83-95.

## VII. BIBLIOGRAFÍA

67. Palfrey JS, Sofis LA, Davidson EJ, Liu J, Freeman L, Ganz ML, et al. The Pediatric Alliance for Coordinated Care: evaluation of a medical home model. *Pediatrics*. 2004;113(5):1507-16.
68. Dougherty G, Schiffrin A, White D, Soderstrom L, Sufrategui M. Home-based management can achieve intensification cost-effectively in type I diabetes. *Pediatrics*. 1999;103(1):122-8.
69. Villamanan E, Larrubia Y, Ruano M, Velez M, Armada E, Herrero A, et al. Potential medication errors associated with computer prescriber order entry. *Int J Clin Pharm*. 2013;35(4):577-83.
70. Walsh KE, Landrigan CP, Adams WG, Vinci RJ, Chessare JB, Cooper MR, et al. Effect of computer order entry on prevention of serious medication errors in hospitalized children. *Pediatrics*. 2008;121(3):421-7.
71. Lye PS, American Academy of Pediatrics. Committee on Hospital C, Section on Hospital M. Clinical report--physicians' roles in coordinating care of hospitalized children. *Pediatrics*. 2010;126(4):829-32.
72. Muething SE, Kotagal UR, Schoettker PJ, Gonzalez del Rey J, DeWitt TG. Family-centered bedside rounds: a new approach to patient care and teaching. *Pediatrics*. 2007;119(4):829-32.
73. Rosen P, Stenger E, Bochkoris M, Hannon MJ, Kwoh CK. Family-centered multidisciplinary rounds enhance the team approach in pediatrics. *Pediatrics*. 2009;123(4):603-8.
74. Kaushal R, Jaggi T, Walsh K, Fortescue EB, Bates DW. Pediatric medication errors: what do we know? What gaps remain? *Ambul Pediatr*. 2004;4(1):73-81.
75. Miller MR, Robinson KA, Lubomski LH, Rinke ML, Pronovost PJ. Medication errors in paediatric care: a systematic review of epidemiology and an evaluation of evidence supporting reduction strategy recommendations. *Qual Saf Health Care*. 2007;16(2):116-26.
76. Cooley WC, Sagerman PJ. Supporting the health care transition from adolescence to adulthood in the medical home. *Pediatrics*. 2011;128(1):182-200.
77. Kelly A, Golnik A, Cady R. A medical home center: specializing in the care of children with special health care needs of high intensity. *Matern Child Health J*. 2008;12(5):633-40.

## VII. BIBLIOGRAFÍA

78. Wise PH. The transformation of child health in the United States. *Health Aff (Millwood)*. 2004;23(5):9-25.
79. Berry JG, Bloom S, Foley S, Palfrey JS. Health inequity in children and youth with chronic health conditions. *Pediatrics*. 2010;126:111-9.
80. Edwards JD, Houtrow AJ, Vasilevskis EE, Rehm RS, Markovitz BP, Graham RJ, et al. Chronic conditions among children admitted to U.S. pediatric intensive care units: their prevalence and impact on risk for mortality and prolonged length of stay. *Crit Care Med*. 2012;40(7):2196-203.
81. Typpo KV, Petersen NJ, Petersen LA, Mariscalco MM. Children with chronic illness return to their baseline functional status after organ dysfunction on the first day of admission in the pediatric intensive care unit. *J Pediatr*. 2010;157(1):108-13.
82. Feudtner C, Pati S, Goodman DM, Kahn MG, Sharma V, Hutto JH, et al. State-level child health system performance and the likelihood of readmission to children's hospitals. *J Pediatr*. 2010;157(1):98-102 e1.
83. Amin D, Ford R, Ghazarian SR, Love B, Cheng TL. Parent and Physician Perceptions Regarding Preventability of Pediatric Readmissions. *Hosp Pediatr*. 2016;6(2):80-7.
84. McDonagh JE, Viner RM. Lost in transition? Between paediatric and adult services. *BMJ*. 2006;332(7539):435-6.
85. Sonneveld HM, Strating MM, van Staa AL, Nieboer AP. Gaps in transitional care: what are the perceptions of adolescents, parents and providers? *Child Care Health Dev*. 2013;39(1):69-80.
86. Braddock ME, Leutgeb V, Zhang L, Koop SE. Factors influencing recurrent admissions among children with disabilities in a specialty children's hospital. *J Pediatr Rehabil Med*. 2015;8(2):131-9.
87. Hain PD, Gay JC, Berutti TW, Whitney GM, Wang W, Saville BR. Preventability of early readmissions at a children's hospital. *Pediatrics*. 2013;131(1):171-81.
88. Beck CE, Khambalia A, Parkin PC, Raina P, Macarthur C. Day of discharge and hospital readmission rates within 30 days in children: A population-based study. *Paediatr Child Health*. 2006;11(7):409-12.

## VII. BIBLIOGRAFÍA

89. Berry JG, Ziniel SI, Freeman L, Kaplan W, Antonelli R, Gay J, et al. Hospital readmission and parent perceptions of their child's hospital discharge. *Int J Qual Health Care*. 2013;25(5):573-81.
90. Gay JC, Hain PD, Grantham JA, Saville BR. Epidemiology of 15-Day Readmissions to a Children's Hospital. *Pediatrics*. 2011;127(6):1505-12.
91. Wijlaars LP, Hardelid P, Woodman J, Allister J, Cheung R, Gilbert R. Who comes back with what: a retrospective database study on reasons for emergency readmission to hospital in children and young people in England. *Arch Dis Child*. 2016;101(8):714-8.
92. Berry JG, Toomey SL, Zaslavsky AM, Jha AK, Nakamura MM, Klein DJ, et al. Pediatric readmission prevalence and variability across hospitals. *JAMA*. 2013;309(4):372-80.
93. Chatwin M, Tan HL, Bush A, Rosenthal M, Simonds AK. Long term non-invasive ventilation in children: impact on survival and transition to adult care. *PloS One*. 2015;10(5):e0125839.
94. Wallis C, Paton JY, Beaton S, Jardine E. Children on long-term ventilatory support: 10 years of progress. *Arch Dis Child*. 2011;96(11):998-1002.
95. Marchand V, Motil KJ, Nutrition NCo. Nutrition support for neurologically impaired children: a clinical report of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2006;43(1):123-35.
96. Srivastava R, Stone BL, Murphy NA. Hospitalist care of the medically complex child. *Pediatric Clin North Am*. 2005;52(4):1165-87.
97. Martinez-Costa C, Borraz S, Benlloch C, Lopez-Saiz A, Sanchiz V, Brines J. Early decision of gastrostomy tube insertion in children with severe developmental disability: a current dilemma. *J Hum Nutr Diet*. 2011;24(2):115-21.
98. Sullivan PB, Morrice JS, Vernon-Roberts A, Grant H, Eltumi M, Thomas AG. Does gastrostomy tube feeding in children with cerebral palsy increase the risk of respiratory morbidity? *Arch Dis Child*. 2006;91(6):478-82.
99. Uddenfeldt Wort U, Nordmark E, Wagner P, Duppe H, Westbom L. Fractures in children with cerebral palsy: a total population study. *Dev Med Child Neurol*. 2013;55(9):821-6.

## VII. BIBLIOGRAFÍA

100. Reilly S, Skuse D, Poblete X. Prevalence of feeding problems and oral motor dysfunction in children with cerebral palsy: a community survey. *J Pediatr*. 1996;129(6):877-82.
101. Sleigh G, Brocklehurst P. Gastrostomy feeding in cerebral palsy: a systematic review. *Arch Dis Child*. 2004;89(6):534-9.
102. Tsuboi N, Ide K, Nishimura N, Nakagawa S, Morimoto N. Pediatric tracheostomy: survival and long-term outcomes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;89:81-5.
103. Russell CJ, Mack WJ, Schrager SM, Wu S. Care variations and outcomes for children hospitalized with bacterial tracheostomy-associated respiratory infections. *Hosp Pediatr*. 2017;7(1):16-23.
104. McGrath BA, Bates L, Atkinson D, Moore JA, National Tracheostomy Safety P. Multidisciplinary guidelines for the management of tracheostomy and laryngectomy airway emergencies. *Anaesthesia*. 2012;67(9):1025-41.
105. Mitchell RB, Hussey HM, Setzen G, Jacobs IN, Nussenbaum B, Dawson C, et al. Clinical consensus statement: tracheostomy care. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013;148(1):6-20.
106. Peterson-Carmichael SL, Cheifetz IM. The chronically critically ill patient: pediatric considerations. *Respir Care*. 2012;57(6):993-1002.
107. Ogilvie LN, Kozak JK, Chiu S, Adderley RJ, Kozak FK. Changes in pediatric tracheostomy 1982-2011: a Canadian tertiary children's hospital review. *J Pediatr Surg*. 2014;49(11):1549-53.
108. Lewis CW, Carron JD, Perkins JA, Sie KC, Feudtner C. Tracheotomy in pediatric patients: a national perspective. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2003;129(5):523-9.
109. Berry JG, Graham DA, Graham RJ, Zhou J, Putney HL, O'Brien JE, et al. Predictors of clinical outcomes and hospital resource use of children after tracheotomy. *Pediatrics*. 2009;124(2):563-72.
110. Zhu H, Das P, Roberson DW, Jang J, Skinner ML, Paine M, et al. Hospitalizations in children with preexisting tracheostomy: a national perspective. *Laryngoscope*. 2015;125(2):462-8.



## VII. BIBLIOGRAFÍA

111. Challapudi G, Natarajan G, Aggarwal S. Single-center experience of outcomes of tracheostomy in children with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis.* 2013;8(6):556-60.
112. Cotts T, Hirsch J, Thorne M, Gajarski R. Tracheostomy after pediatric cardiac surgery: frequency, indications, and outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141(2):413-8.
113. Costello JP, Emerson DA, Shu MK, Peer SM, Zurakowski D, Reilly BK, et al. Outcomes of tracheostomy following congenital heart surgery: a contemporary experience. *Congenit Heart Dis.* 2015;10(1):E25-9.
114. Graham RJ, Fleegler EW, Robinson WM. Chronic ventilator need in the community: a 2005 pediatric census of Massachusetts. *Pediatrics.* 2007;119(6):1280-7.
115. Com G, Kuo DZ, Bauer ML, Lenker CV, Melguizo-Castro MM, Nick TG, et al. Outcomes of children treated with tracheostomy and positive-pressure ventilation at home. *Clin Pediatr (Phila).* 2013;52(1):54-61.
116. King AC. Long-term home mechanical ventilation in the United States. *Respir Care.* 2012;57(6):921-30.
117. Racca F, Bonati M, Del Sorbo L, Berta G, Sequi M, Capello EC, et al. Invasive and non-invasive long-term mechanical ventilation in Italian children. *Minerva Anesthesiol.* 2011;77(9):892-901.
118. Amin R, Sayal P, Syed F, Chaves A, Moraes TJ, MacLusky I. Pediatric long-term home mechanical ventilation: twenty years of follow-up from one Canadian center. *Pediatr Pulmonol.* 2014;49(8):816-24.
119. Baker CD, Martin S, Thrasher J, Moore HM, Baker J, Abman SH, et al. A Standardized Discharge Process Decreases Length of Stay for Ventilator-Dependent Children. *Pediatrics.* 2016;137(4).
120. Lumeng JC, Warschausky SA, Nelson VS, Augenstein K. The quality of life of ventilator-assisted children. *Pediatr Rehabil.* 2001;4(1):21-7.
121. Fauroux B, Boffa C, Desguerre I, Estournet B, Trang H. Long-term noninvasive mechanical ventilation for children at home: a national survey. *Pediatr Pulmonol.* 2003;35(2):119-25.

## VII. BIBLIOGRAFÍA

122. Lee JH, Koo CH, Lee SY, Kim EH, Song IK, Kim HS, et al. Effect of early vs. late tracheostomy on clinical outcomes in critically ill pediatric patients. *Acta Anaesthesiol Scand*. 2016;60(9):1281-8.
123. Deutsch ES. Tracheostomy: pediatric considerations. *Respir Care*. 2010;55(8):1082-90.
124. Ullman AJ, Marsh N, Mihala G, Cooke M, Rickard CM. Complications of Central Venous Access Devices: A Systematic Review. *Pediatrics*. 2015;136(5):e1331-44.
125. Pittiruti M, Hamilton H, Biffi R, MacFie J, Pertkiewicz M, Espen. ESPEN Guidelines on Parenteral Nutrition: central venous catheters (access, care, diagnosis and therapy of complications). *Clin Nutr*. 2009;28(4):365-77.
126. Gibson F, Bodenham A. Misplaced central venous catheters: applied anatomy and practical management. *Br J Anaesth*. 2013;110(3):333-46.
127. Rey C, Alvarez F, De La Rua V, Medina A, Concha A, Diaz JJ, et al. Mechanical complications during central venous cannulations in pediatric patients. *Intensive Care Med*. 2009;35(8):1438-43.
128. De Leyn P, Bedert L, Delcroix M, Depuydt P, Lauwers G, Sokolov Y, et al. Tracheotomy: clinical review and guidelines. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007;32(3):412-21.
129. Gebert AF, Schulz M, Schwarz K, Thomale UW. Long-term survival rates of gravity-assisted, adjustable differential pressure valves in infants with hydrocephalus. *J Neurosurg Pediatr*. 2016;17(5):544-51.
130. Sturkenboom MC, Verhamme KM, Nicolosi A, Murray ML, Neubert A, Caudri D, et al. Drug use in children: cohort study in three European countries. *BMJ*. 2008;337:a2245.
131. Feudtner C, Hexem KR, Shabbout M, Feinstein JA, Sochalski J, Silber JH. Prediction of pediatric death in the year after hospitalization: a population-level retrospective cohort study. *J Palliat Med*. 2009;12(2):160-9.
132. Smith AG, Andrews S, Bratton SL, Sheetz J, Feudtner C, Zhong W, et al. Pediatric palliative care and inpatient hospital costs: a longitudinal cohort study. *Pediatrics*. 2015;135(4):694-700.

## VII. BIBLIOGRAFÍA

133. Keele L, Keenan HT, Sheetz J, Bratton SL. Differences in characteristics of dying children who receive and do not receive palliative care. *Pediatrics*. 2013;132(1):72-8.
134. Feudtner C, Kang TI, Hexem KR, Friedrichsdorf SJ, Osenga K, Siden H, et al. Pediatric palliative care patients: a prospective multicenter cohort study. *Pediatrics*. 2011;127(6):1094-101.
135. Lenton S, Stallard P, Lewis M, Mastroyannopoulou K. Prevalence and morbidity associated with non-malignant, life-threatening conditions in childhood. *Child Care Health Dev*. 2001;27(5):389-98.
136. Schor EL, Cohen E. Apples and Oranges: Serious Chronic Illness in Adults and Children. *J Pediatr*. 2016;179:256-8.
137. Wallander JL, Varni JW. Effects of pediatric chronic physical disorders on child and family adjustment. *J Child Psychol Psychiatry*. 1998;39(1):29-46.
138. Brehaut JC, Kohen DE, Raina P, Walter SD, Russell DJ, Swinton M, et al. The health of primary caregivers of children with cerebral palsy: how does it compare with that of other Canadian caregivers? *Pediatrics*. 2004;114(2):e182-91.
139. Thorne SE, Radford MJ, Armstrong EA. Long-term gastrostomy in children: caregiver coping. *Gastroenterol Nurs*. 1997;20(2):46-53.
140. Sabbeth BF, Leventhal JM. Marital adjustment to chronic childhood illness: a critique of the literature. *Pediatrics*. 1984;73(6):762-8.
141. Ratliffe CE, Harrigan RC, Haley J, Tse A, Olson T. Stress in families with medically fragile children. *Issues Compr Pediatr Nurs*. 2002;25(3):167-88.
142. Brown A, Creswell C, Barker C, Butler S, Cooper P, Hobbs C, et al. Guided parent-delivered cognitive behaviour therapy for children with anxiety disorders: Outcomes at 3- to 5-year follow-up. *Br J Clin Psychol*. 2017;56(2):149-59.
143. Hronis A, Roberts L, Kneebone, II. A review of cognitive impairments in children with intellectual disabilities: implications for cognitive behaviour therapy. *Br J Clin Psychol*. 2017;56(2):189-207.
144. Pringsheim T, Andrade B, Doja A, Gorman DA. Assessment and treatment of oppositional behaviour, conduct problems, and aggression in children and adolescents: creation and dissemination of a national curriculum. *Can J Psychiatry*. 2017;62(6):431-2.

## VII. BIBLIOGRAFÍA

145. Kelleher KJ, McInerny TK, Gardner WP, Childs GE, Wasserman RC. Increasing identification of psychosocial problems: 1979-1996. *Pediatrics*. 2000;105(6):1313-21.
146. McDonagh JE, Walker V, Foulerton M, Robertson L, Gupta K, Diwakar V. Young people: lost in transition. *Arch Dis Child*. 2006;91(2):201.
147. Zhou H, Roberts P, Dhaliwal S, Della P. Transitioning adolescent and young adults with chronic disease and/or disabilities from paediatric to adult care services - an integrative review. *J Clin Nurs*. 2016;25(21-22):3113-30.
148. Feinstein J, Dai D, Zhong W, Freedman J, Feudtner C. Potential drug-drug interactions in infant, child, and adolescent patients in children's hospitals. *Pediatrics*. 2015;135(1):e99-108.
149. Raina P, O'Donnell M, Rosenbaum P, Brehaut J, Walter SD, Russell D, et al. The health and well-being of caregivers of children with cerebral palsy. *Pediatrics*. 2005;115(6):e626-36.
150. Chorna O, Hamm E, Cummings C, Feters A, Maitre NL. Speech and language interventions for infants aged 0 to 2 years at high risk for cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2016.
151. Morgan C, Darrah J, Gordon AM, Harbourne R, Spittle A, Johnson R, et al. Effectiveness of motor interventions in infants with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2016;58(9):900-9.
152. Rajendran S, Iyer A. Epilepsy: addressing the transition from pediatric to adult care. *Adolesc Health Med Ther*. 2016;7:77-87.
153. Morton PD, Ishibashi N, Jonas RA. Neurodevelopmental abnormalities and congenital heart disease: insights into altered brain maturation. *Circ Res*. 2017;120(6):960-77.
154. van der Bom T, Zomer AC, Zwinderman AH, Meijboom FJ, Bouma BJ, Mulder BJ. The changing epidemiology of congenital heart disease. *Nat Rev Cardiol*. 2011;8(1):50-60.
155. Kaemmerer H, Bauer U, Pensl U, Oechslin E, Gravenhorst V, Franke A, et al. Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. *Am J Cardiol*. 2008;101(4):521-5.

## VII. BIBLIOGRAFÍA

156. Wilson-Costello D, Friedman H, Minich N, Fanaroff AA, Hack M. Improved survival rates with increased neurodevelopmental disability for extremely low birth weight infants in the 1990s. *Pediatrics*. 2005;115(4):997-1003.
157. Marlow N, Wolke D, Bracewell MA, Samara M, Group EPS. Neurologic and developmental disability at six years of age after extremely preterm birth. *N Engl J Med*. 2005;352(1):9-19.
158. Farooqi A, Hagglof B, Sedin G, Gothefors L, Serenius F. Chronic conditions, functional limitations, and special health care needs in 10- to 12-year-old children born at 23 to 25 weeks' gestation in the 1990s: a Swedish national prospective follow-up study. *Pediatrics*. 2006;118(5):e1466-77.
159. Stein RE, Siegel MJ, Bauman LJ. Are children of moderately low birth weight at increased risk for poor health? A new look at an old question. *Pediatrics*. 2006;118(1):217-23.
160. Department of Health [Internet]. London: Department of Health. [actualizado febrero 2017; citado 3 marzo 2017]. Disponible en: [http://www.bacdis.org.uk/policy/documents/transition\\_moving-on-well.pdf](http://www.bacdis.org.uk/policy/documents/transition_moving-on-well.pdf).
161. Morris BH, Gard CC, Kennedy K, Network NNR. Rehospitalization of extremely low birth weight (ELBW) infants: are there racial/ethnic disparities? *J Perinatol*. 2005;25(10):656-63.
162. Feudtner C, Levin JE, Srivastava R, Goodman DM, Slonim AD, Sharma V, et al. How well can hospital readmission be predicted in a cohort of hospitalized children? A retrospective, multicenter study. *Pediatrics*. 2009;123(1):286-93.
163. Avula S, Parikh S, Demarest S, Kurz J, Gropman A. Treatment of mitochondrial disorders. *Curr Treat Options Neurol*. 2014;16(6):292.
164. Eom S, Lee HN, Lee S, Kang HC, Lee JS, Kim HD, et al. cause of death in children with mitochondrial diseases. *Pediatr Neurol*. 2017;66:82-8.
165. Pavlakis SG. Filling in the Gaps of Mitochondrial Disease in Children. *Pediatr Neurol*. 2017;71:3.
166. Hudson A, Macdonald M, Friedman JN, Blake K. CHARGE syndrome gastrointestinal involvement: from mouth to anus. *Clin Genet*. 2016.
167. Skotko BG, Davidson EJ, Weintraub GS. Contributions of a specialty clinic for children and adolescents with Down syndrome. *Am J Med Genet A*. 2013;161(3):430-7.

## VII. BIBLIOGRAFÍA

168. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated anomalies in cases with esophageal atresia. *Am J Med Genet A*. 2017.
169. Marik PE. Aspiration pneumonitis and aspiration pneumonia. *N Eng J Med*. 2001;344(9):665-71.
170. Srivastava R, Berry JG, Hall M, Downey EC, O'Gorman M, Dean JM, et al. Reflux related hospital admissions after fundoplication in children with neurological impairment: retrospective cohort study. *BMJ*. 2009;339:4411.
171. Fonkalsrud EW, Ashcraft KW, Coran AG, Ellis DG, Grosfeld JL, Tunell WP, et al. Surgical treatment of gastroesophageal reflux in children: a combined hospital study of 7467 patients. *Pediatrics*. 1998;101(3):419-22.
172. Stone JJ, Walker CT, Jacobson M, Phillips V, Silberstein HJ. Revision rate of pediatric ventriculoperitoneal shunts after 15 years. *J Neurosurg Pediatr*. 2013;11(1):15-9.
173. Kestle J, Drake J, Milner R, Sainte-Rose C, Cinalli G, Boop F, et al. Long-term follow-up data from the Shunt Design Trial. *Pediatr Neurosurg*. 2000;33(5):230-6.
174. Vinchon M, Fichten A, Delestret I, Dhellemmes P. Shunt revision for asymptomatic failure: surgical and clinical results. *Neurosurgery*. 2003;52(2):347-53.
175. Kun SS, Edwards JD, Ward SL, Keens TG. Hospital readmissions for newly discharged pediatric home mechanical ventilation patients. *Pediatr Pulmonol*. 2012;47(4):409-14.
176. Principi N, Esposito S. Antimicrobial stewardship in paediatrics. *BMC Infect Dis*. 2016;16(1):424.
177. Oteo J, Bou G, Chaves F, Oliver A. Microbiological methods for surveillance of carrier status of multiresistant bacteria. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2016.
178. Auvin S. Advancing pharmacologic treatment options for pharmacologic treatment options for children with epilepsy. *Expert Opin Pharmacother*. 2016;17(11):1475-82.
179. Mehanna R, Jankovic J. Movement disorders in cerebrovascular disease. *Lancet Neurol*. 2013;12(6):597-608.
180. Chisti MJ, Salam MA, Smith JH, Ahmed T, Pietroni MA, Shahunja KM, et al. Bubble continuous positive airway pressure for children with severe pneumonia and

## VII. BIBLIOGRAFÍA

hypoxaemia in Bangladesh: an open, randomised controlled trial. *Lancet*. 2015;386(9998):1057-65.

181. Falsaperla R, Elli M, Pavone P, Isotta G, Lubrano R. Noninvasive ventilation for acute respiratory distress in children with central nervous system disorders. *Respir Med*. 2013;107(9):1370-5.

182. Hull J. The value of non-invasive ventilation. *Arch Dis Child*. 2014;99(11):1050-4.

183. Hall A, Bates J, Ifeacho S, Hartley B, Albert D, Jephson C, et al. Implementation of the TRACHE care bundle: improving safety in paediatric tracheostomy management. *Arch Dis Child*. 2017;102(6):563-565.

184. Abode KA, Drake AF, Zdanski CJ, Retsch-Bogart GZ, Gee AB, Noah TL. A Multidisciplinary Children's Airway Center: Impact on the Care of Patients With Tracheostomy. *Pediatrics*. 2016;137(2):e20150455.

185. Sepho.es [Internet]. Sociedad Española de Pediatría Hospitalaria; 2014 [citado 1 mayo 2017]. Disponible en: [www.sepho.es/wp-content/uploads/2016/10/Traqueostomia\\_Protocolo.pdf](http://www.sepho.es/wp-content/uploads/2016/10/Traqueostomia_Protocolo.pdf)

186. Samore MH, Evans RS, Lassen A, Gould P, Lloyd J, Gardner RM, et al. Surveillance of medical device-related hazards and adverse events in hospitalized patients. *JAMA*. 2004;291(3):325-34.

187. Brady PW, Varadarajan K, Peterson LE, Lannon C, Gross T. Prevalence and nature of adverse medical device events in hospitalized children. *J Hosp Med*. 2013;8(7):390-3.

188. nice.org.uk [Internet]. London: National Institute for Health and Care Excellence; 2017 [actualizado enero 2017; citado abril 2017] Disponible en: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng62>.

189. Sepho.es [Internet]. Sociedad Española de Pediatría Hospitalaria; 2014 [citado 10 mayo 2017]. Disponible en: [sepho.es/wp-content/uploads/2016/10/HADO\\_SEPHO.pdf](http://sepho.es/wp-content/uploads/2016/10/HADO_SEPHO.pdf).

190. Sánchez J. Hospitalización a domicilio pediátrica (HaDP): Qué nos aporta y cómo debemos organizarnos. *Bol. S Vasco-Nav Pediatr* 2013; 45: 21-23.

## VII. BIBLIOGRAFÍA

191. Dai D, Feinstein JA, Morrison W, Zuppa AF, Feudtner C. epidemiology of polypharmacy and potential drug-drug interactions among pediatric patients in ICUs of U.S. Children's Hospitals. *Pediatr Crit Care Med*. 2016;17(5):e218-28.
192. Hinton RB, Ware SM. Heart Failure in Pediatric Patients With Congenital Heart Disease. *Circ Res*. 2017;120(6):978-94.
193. Appierto L, Cori M, Bianchi R, Onofri A, Catena S, Ferrari M, et al. Home care for chronic respiratory failure in children: 15 years experience. *Paediatr Anaesth*. 2002;12(4):345-50.
194. Ambrosio IU, Woo MS, Jansen MT, Keens TG. Safety of hospitalized ventilator-dependent children outside of the intensive care unit. *Pediatrics*. 1998;101(2):257-9.
195. Edwards JD, Rivanis C, Kun SS, Caughey AB, Keens TG. Costs of hospitalized ventilator-dependent children: differences between a ventilator ward and intensive care unit. *Pediatr Pulmonol*. 2011;46(4):356-61.
196. Odetola FO, Gebremariam A, Davis MM. Comorbid illnesses among critically ill hospitalized children: impact on hospital resource use and mortality, 1997-2006. *Pediatr Crit Care Med*. 2010;11(4):457-63.
197. Carrns A. Farewell, and don't come back. Health reform gives hospitals a big incentive to send patients home for good. *US News World Rep*. 2010;147(7):20, 2-3.
198. Jack BW, Chetty VK, Anthony D, Greenwald JL, Sanchez GM, Johnson AE, et al. A reengineered hospital discharge program to decrease rehospitalization: a randomized trial. *Ann Intern Med*. 2009;150(3):178-87.
199. Jencks SF, Williams MV, Coleman EA. Rehospitalizations among patients in the Medicare fee-for-service program. *N Engl J Med*. 2009;360(14):1418-28.
200. van Walraven C, Seth R, Austin PC, Laupacis A. Effect of discharge summary availability during post-discharge visits on hospital readmission. *J Gen Intern Med*. 2002;17(3):186-92.
201. O'Donnell R. Reforming Medicaid for medically complex children. *Pediatrics*. 2013;131(2):160-2.
202. Berry JG, Rodean J, Hall M, Alpern ER, Aronson PL, Freedman SB, et al. Impact of chronic conditions on emergency department visits of children using Medicaid. *J Pediatr*. 2016.



## VII. BIBLIOGRAFÍA

203. Friedman JN. Enterostomy tube feeding: The ins and outs. *Paediatr Child Health*. 2004;9(10):695-9.
204. Mahant S, Jovcevska V, Cohen E. Decision-making around gastrostomy-feeding in children with neurologic disabilities. *Pediatrics*. 2011;127(6):e1471-81.
205. Redouane B, Cohen E, Stephens D, Keilty K, Mouzaki M, Narayanan U, et al. Parental perceptions of quality of life in children on long-term ventilation at home as compared to enterostomy tubes. *PloS One*. 2016;11(2):e0149999.
206. Soscia J, Friedman JN. A guide to the management of common gastrostomy and gastrojejunostomy tube problems. *Paediatr Child Health*. 2011;16(5):281-7.
207. Simonds AK. Respiratory support for the severely handicapped child with neuromuscular disease: ethics and practicality. *Semin Respir Crit Care Med*. 2007;28(3):342-54.
208. Edwards JD, Kun SS, Keens TG. Outcomes and causes of death in children on home mechanical ventilation via tracheostomy: an institutional and literature review. *J Pediatr*. 2010;157(6):955-9 e2.
209. Abman SH, Collaco JM, Shepherd EG, Keszler M, Cuevas-Guaman M, Welty SE, et al. Interdisciplinary Care of Children with Severe Bronchopulmonary Dysplasia. *J Pediatr*. 2016.
210. Cetto R, Arora A, Hettige R, Nel M, Benjamin L, Gomez CM, et al. Improving tracheostomy care: a prospective study of the multidisciplinary approach. *Clin Otolaryngol*. 2011;36(5):482-8.
211. Strychowsky JE, Albert D, Chan K, Cheng A, Daniel SJ, De Alarcon A, et al. International Pediatric Otolaryngology Group (IPOG) consensus recommendations: Routine peri-operative pediatric tracheotomy care. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;86:250-5.
212. Joyner MK, Afolabi FC, Payne TL, Hueckel RM. Structured Documentation of Home Ventilator Settings in Children: A Quality Improvement Project. *J Pediatr Health Care*. 2017;31(1):111-21.
213. Crezee KL, DiGeronimo RJ, Rigby MJ, Carter RC, Patel S. Reducing unplanned extubations in the NICU following implementation of a standardized approach. *Respir Care*. 2017.


## VII. BIBLIOGRAFÍA

214. Rosenbluth G, Bale JF, Starmer AJ, Spector ND, Srivastava R, West DC, et al. Variation in printed handoff documents: Results and recommendations from a multicenter needs assessment. *J Hosp Med*. 2015;10(8):517-24.
215. Stone BL, Boehme S, Mundorff MB, Maloney CG, Srivastava R. Hospital admission medication reconciliation in medically complex children: an observational study. *Arch Dis Child*. 2010;95(4):250-5.
216. Feudtner C, Silveira MJ, Christakis DA. Where do children with complex chronic conditions die? Patterns in Washington State, 1980-1998. *Pediatrics*. 2002;109(4):656-60.
217. Funamura JL, Yuen S, Kawai K, Gergin O, Adil E, Rahbar R, et al. Characterizing mortality in pediatric tracheostomy patients. *Laryngoscope*. 2016.
218. Pritchard RS, Fisher ES, Teno JM, Sharp SM, Reding DJ, Knaus WA, et al. Influence of patient preferences and local health system characteristics on the place of death. SUPPORT Investigators. Study to Understand Prognoses and Preferences for Risks and Outcomes of Treatment. *J Am Geriatr Soc*. 1998;46(10):1242-50.
219. Cheng TL. Primary care pediatrics: 2004 and beyond. *Pediatrics*. 2004;113(6):1802-9.

## **VIII. ANEXOS**

## VIII. ANEXOS

### Anexo I. Plan de Atención clínica

 <p style="text-align: center;"> <b>Hospital Universitario La Paz</b>          Hospital de Cantoblanco          Hospital Carlos III          Comunidad de Madrid       </p> <p style="text-align: center;">         Paseo de la Castellana, 261          28046, Madrid          Tlf:       </p>	N°HC: Nombre: 1º Apellido: 2º Apellido: Fecha de nacimiento: Sexo: Domicilio: CP: Provincia: Población: Edad:			
<b>HOSPITAL INFANTIL UNIDAD NIÑOS CON PATOLOGÍA COMPLEJA</b>				
<b>PLAN DE ATENCIÓN CLÍNICA</b>	<b>Fecha:</b>			
<p><b>Padre/Tutores:</b>          Dirección:      Teléfono:      Móvil:      e-Mail:</p> <p><b>Pediatra/Médico de Familia:</b>          Centro de Salud / Consultorio:          Teléfono:      e-Mail:      Horario:</p> <p><b>Servicio de Pediatría / Unidad de Problemas Complejos:</b>          Dr/Dra.</p>				
<b>Especialidades</b>				
<b>Dr./Dra.</b>	<b>Especialidad</b>	<b>Teléfono</b>	<b>Correo electrónico</b>	
<p><b>Diagnósticos:</b>  <b>Signos vitales basales:</b> FC: lpm FR: rpm TA: mmHg Temp: °C Sat O<sub>2</sub>: %  <b>Exp. física basal:</b> Peso: kg.  <b>Exp. neurológica basal:</b>          Sordera. Ceguera. No lenguaje. Hipoacusia. Visión disminuida. No deambulación. Otra discapacidad:  <b>Vacunas/Profilaxis:</b> Calendario Vacunal: Completo. Incompleto. VRS. Gripe. Otras:</p>				
<b>Fármaco</b> (dosis, intervalo, día)	<b>Fecha último cambio</b>	<b>Observaciones</b>		
<b>Otros tratamientos</b>				
<b>Tipo</b>	<b>Centro</b>	<b>Horario</b>	<b>Terapeuta</b>	<b>Teléfono</b>
<b>Intervenciones quirúrgicas previas</b>				
<b>Fecha</b>	<b>Tipo</b>	<b>Hospital</b>	<b>Cirujano</b>	

Fecha de informe inicial:

Página 1 de 2

## VIII. ANEXOS

Alergias: Medicamentos y Alimentos que deben ser evitados		
Medicamento/Alimento	Motivo/Comentario	Comentario

Procedimientos y actuaciones que deben evitarse		

Adecuación del esfuerzo terapéutico		

**Transfusiones previas:**  
**Accesos venosos (limitaciones):**  
**Equipos y Material**  
 Gastrostomía. Traqueotomía. Aspiración. Nebulizador. Ventilador. Sonda N-G. Monitor Apnea. Pulsioxímetro. Glucómetro. Sonda vesical. Silla de ruedas. Andador. Ortesis. Otros:

Alimentación		
Vía	Horario	Alimentos

Análisis y Pruebas Complementarias Recientes		
	Fecha	Comentarios
Laboratorio		
ECG		
EEG		
RMN/TC		
Otros		

Citaciones a Consultas / Pruebas Complementarias Próximas		
Consulta/Prueba	Fecha	Lugar donde se realiza

**Situación escolarización/centro atención:**

**Situación social:**  
 U. de Trabajo Social

Lugar y fecha

Firma del Paciente

Firma del Padre/Tutor

Firma del Médico

Fecha de informe inicial:

Página 2 de 2

## VIII. ANEXOS

### Anexo 2. Handoff.

<b>Motivo de ingreso</b>			
Fecha:			
Nombre:	NHC:	Edad:	Peso:
Fecha de ingreso:			
Procedencia: <input type="checkbox"/> Urgencias <input type="checkbox"/> CIP <input type="checkbox"/> REA <input type="checkbox"/> CIN <input type="checkbox"/> Consulta/domicilio			
Diagnóstico:			
Colonización: <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí ⇒ Microorganismo:			
Aislamiento: <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Contacto <input type="checkbox"/> Respiratorio <input type="checkbox"/> Mixto			
Adecuación del esfuerzo terapéutico: <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí		Realizado Plan de Cuidados: <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí	
<b>Antecedentes</b>			
<b>ALERGIAS:</b> <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí →			
<b>Calendario vacunal:</b> Completo <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí. Pendiente:.....Rotavirus: Mening B: Neumoc. 23V: Varicela:			
Palivizumab: <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí Próxima dosis:			
<b>Tratamiento de base</b>			
<b>Cambios Tratamiento</b>			
<b>Perfusiones:</b> Fármaco	Concentración	Ritmo	
<b>Soporte tecnológico/dispositivos:</b>			
Traqueostomía: <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí Marca: Número: Neumotaponamiento: <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí Fecha último cambio: Problemas: Oxigenoterapia: <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> O2 convencional: lpm <input type="checkbox"/> OAF: lpm FiO2 Ventilación: <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> VNI/VMC Respirador: Modalidad: <input type="checkbox"/> PS <input type="checkbox"/> PC <input type="checkbox"/> Otra PEEP: PS/PC: FR progr: FR real: FiO2/ O2: <b>Accesos venosos:</b> <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Periférico <input type="checkbox"/> V. Central <input type="checkbox"/> PICC <input type="checkbox"/> Port-A-Cath <input type="checkbox"/> Hickman/Broviac Fecha canalización: Fecha heparinización:		<b>Alimentación:</b> Sondas: <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> SNG <input type="checkbox"/> STP <input type="checkbox"/> Gastrostomía <input type="checkbox"/> Gastroyeyunostomía Nutrición: <input type="checkbox"/> Dieta absoluta <input type="checkbox"/> Vía oral <input type="checkbox"/> NEDC <input type="checkbox"/> NP <b>Fluidoterapia iv:</b> <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí <b>PCA:</b> <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Basal + bolos <input type="checkbox"/> Bolos <b>Sonda vesical:</b> <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí	
<b>Analítica:</b> Fecha	Hb	, Leuc	(Nf ,linf ), Pla.
			PCR PCT Cr Filtrado Na K pH pCO2
<b>Evolución</b>			
<b>Respiratorio:</b>			
<b>Cardiológico/hemodinámico:</b>			
<b>Infeccioso:</b>			
<b>Neurológico:</b>			
<b>Digestivo/nutricional:</b>			
<b>Nefrológico/hidrometabólico:</b>			
<b>Hematológico:</b>			
<b>Trombosis:</b>			
<b>Plan:</b>			